DIE EXZENTRISCHE HINTERE SKLERAEKTASIE

GERHARD LINK

Diss. Frankfurt am Main
1983

Aus dem Zentrum der Augenheilkunde
der Johann Wolfgang Goethe-Universität
in Frankfurt am Main
(Geschäftsführender Direktor: Prof. Dr. W. Doden)

DIE EXZENTRISCHE HINTERE SKLERAEKTASIE

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades der Medizin
des Fachbereiches Humanmedizin
der Johann Wolfgang Goethe-Universität
Frankfurt am Main

vorgelegt von
Gerhard Link
aus Gelnhausen

Frankfurt am Main 1983

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41523703_0037

Dekan:	Prof. Dr. H. J. Müller
Referent:	Prof. Dr. R. Makabe
Korreferent:	Prof. Dr. E. Schneider

Tag der mündlichen Prüfung: 9.11.1984

MEINEN LIEBEN ELTERN

IN DANKBARKEIT GEWIDMET

Inhaltsverzeichnis

1.	Einleitung	Seite 1
2.	Literaturübersicht	2
	2.1 Definition und Beschreibung der Anomalie	2
	2.2 Konus	2
	2.3 Ätiologie	4
	2.4 Papille und Gefäße	5
	2.5 Fundusektasie	7
	2.6 Gesichtsfeld	8
	2.7 Sehleistung und Refraktion	9
	2.8 Vererbung	10
3.	Differentialdiagnostische Möglichkeiten	10
4.	Untersuchungsmethoden	11
5.	Tabellarische Vorstellung des Krankenguts und Fallbeschreibungen ausgewählter Beispiele	13
6.	Auswertung der Fallbeispiele und Vergleich mit der internationalen Literatur	31
7.	Diskussion	43
8.	Zusammenfassung	46
9.	Literaturverzeichnis	48

Einleitung

Bitemporale Gesichtsfeldausfälle verbindet man im allgemeinen sofort mit Läsionen oder Tumoren des Chiasma Opticum. Die Folge ist eine teure, intensive und oft auch invasive neurologische Diagnostik. Gesichtsfeldausfälle, vor allem im Zusammenhang mit einigen Charakteristika des Augenfundus und der Refraktion führen den Untersucher jedoch in nicht seltenen Fällen zu dem Syndrom der exzentrischen hinteren Skleraektasie, das im folgenden näher erläutert wird.
In der Frankfurter Universitätsaugenklinik konnten in den letzten Jahren 23 Patienten mit hinterer Skleraektasie untersucht werden. Hierbei konnten die bestehenden Auffassungen in der spärlichen Literatur zum Teil bestätigt und erweitert werden.
Besonderen Wert legten wir auf die Untersuchung der Anomalie im Ultraschallverfahren, das die Diagnostik erheblich erleichtern kann. In allen durch Ultraschall untersuchten Patienten konnte eine exzentrische Ektasie des hinteren Augenpols nachgewiesen werden und somit eine ausreichende Begründung für die Gesichtsfeldausfälle erbracht werden.
Die vorliegende Arbeit stellt sich die Aufgabe unter Einbeziehung der Literatur eine Übersicht der Anomalie der exzentrischen hinteren Skleraektasie vorzustellen.

2. Literaturübersicht

2.1 Definition und Beschreibung der Anomalie

Das Bild der exzentrischen hinteren Skleraektasie ist sehr vielgestaltig und setzt sich aus einer Reihe von Einzelfaktoren zusammen. In der internationalen Literatur fanden für das Syndrom oder Teile davon mehrere Namen Verwendung: "Fuchs'sches Kolobom, Konus inferior, Dysversion Papillaire, Tilted Disc Syndrome, Nasal Fundus Ectasia und Dysversion of the Optic Disc". Übereinstimmend zählten viele Autoren folgende Aspekte zu der Anomalie: Myopie, Astigmatismus, inverser Gefäßverlauf, Hypopigmentation des Fundus, schräger Sehnerveneintritt mit Konus, eingeschränkte Sehleistung, Ektasie des Fundus und Gesichtsfeldausfälle (2,6,7,17, 32,33).
Alle diese Symptome und Befunde müssen nicht bei jedem Patienten vorkommen und variieren auch in ihrer Ausprägung von kaum wahrnehmbar bis unübersehbar. Selbst bei dem Auftreten in beiden Augen sind die Befunde oft sehr unterschiedlich.
Die Symptome werden im einzelnen in ihrem literarischen Zusammenhang in den nächsten Abschnitten aufgeführt.

2.2 Konus

Erste Hinweise auf einen Konus im Augenfundus wurden von Liebreich 1859 und Schnabel 1874 bekannt. Fuchs 1882, dem von vielen Autoren die Erstbeschreibung zugesprochen wird, vertiefte diese Studien und ordnete den Konus einem mißlungenen Schluß der fetalen Augen-

becherspalte zu (23, 38, 17). Bekannt wurde die Anomalie als Fuchs'sches Kolobom. Der Konus wird von Fuchs, v. Szily sen. und Vossius unterteilt in den angeborenen Konus und den erworbenen Konus in orthotypischer- und heterotypischer Richtung (16, 41, 44). Der Konus in orthotypischer Richtung wird im Rahmen der Myopie erworben. Er ist hierbei das früheste Symptom und liegt temporal. Bei den Koni in heterotypischer Richtung überwiegt der Konus nach unten. Dies führte dazu, daß Schnabel, Fuchs und Vossius an eine kolobomatöse Genese dachten (38, 17, 44). 1900 berichtigte Elschnig diese Auffassung und postulierte eine mangelhafte Ausbildung der Augenmembranen und vor allem eine ungenügende Entwicklung der Sklera und Choroidea (12, 13).

Nach ausgedehnten Untersuchungen ordnete v. Szily 1922 die Anomalie einem Defekt in der Entwicklung der sekundären Augenblase zu. Die Koni in heterotypischer Richtung sieht er als primäre Mißbildung der ektodermalen Papilla nervi optici an, die gesetzmäßig verbunden sind mit Aderhautrarefikation und Ektasien (42,43). Schon Fuchs bemerkte, daß die Koni nicht isoliert auftraten, sondern im Rahmen von Myopie, Astigmatismus, schlechtem Visus und inversem Gefäßverlauf vorkamen. 1883 fügte v. Szily sen. die nasale Fundusektasie hinzu (17,41).

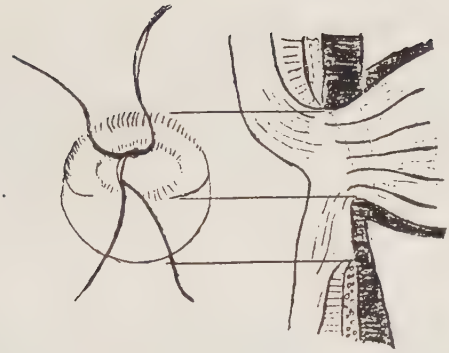


Bild 1 Schräger Sehnerveneintritt mit Konus nach unten, Rarefikation des Pigmentepithels.

2.3 Ätiologie

Die Klärung der Ätiologie des Konus und der Sklera-ektasie ist sehr schwierig. In der Literatur wurden viele verschiedene Thesen veröffentlicht. Es herrscht allgemeine Übereinstimmung, daß die Anomalie angeboren ist (10,12,39,41) und mit den Jahren fortschreiten und Symptome verursachen kann. Nach v. Szily, Young und anderen (42,43,47,48) entsteht das Bild des Konus durch ein nicht Heranreichen des retinalen Pigmentepithels bis an die Papille. Das zahlenmäßige Überwiegen des Konus nach unten wird mit dem dort lokalisierten Schluß der embryonalen Augenbecherspalte erklärt. Der schräge Sehnerveneintritt (tilted disc) wird als Folge einer Drehung und anormalen Insertion des von v. Szily so benannten Schaltstückes an der Augenbecherblase beschrieben (10,42).

Die Palette der Erklärungsversuche reichte von Fuchs, Elschnig und Vossius (kolobomatöse Natur) über v. Szily (Mißbildung der Papilla nervi optici primitiva) bis zu Lisch (Beibehaltung embryonaler Formverhältnisse) (13,17,24,42,44).

2.4 Papille und Gefäße

Die Papille und der Gefäßverlauf bei exzentrischer hinterer Skleraektasie weisen einige Besonderheiten auf. Die Achse des Sehnerveneintritts steht nicht wie beim normalen Auge vertikal auf dem Fundus, sondern ist je nach Lokalisation des Konus schräg gelegen (42,43). (siehe Bild 2)
Die Papille einschließlich des Konus braucht ihre normale Größe dabei nicht zu überschreiten, kann dies jedoch in erheblichen Maße tun. Fuchs, Elschnig und v. Szily sen. beschrieben einen atypischen Gefäßverlauf, den sie als "situs inversus" oder "inversio papillae" benannten, als Folge einer Drehung der Papille (17,41). Der Austritt der Gefäße aus der Papille erfolgt nicht radiär, sondern die temporalen Äste ziehen zunächst ein Stückchen nach nasal, bevor sie nach temporal abbiegen. Die schrägstehende Papille verursacht diesen Gefäßverlauf und somit treten beide Charakteristika weitgehend gemeinsam auf (33).
In dem Symptomenkomplex der behandelten Anomalie liegt die Drehung der Papille am häufigsten nach nasal unten (4).

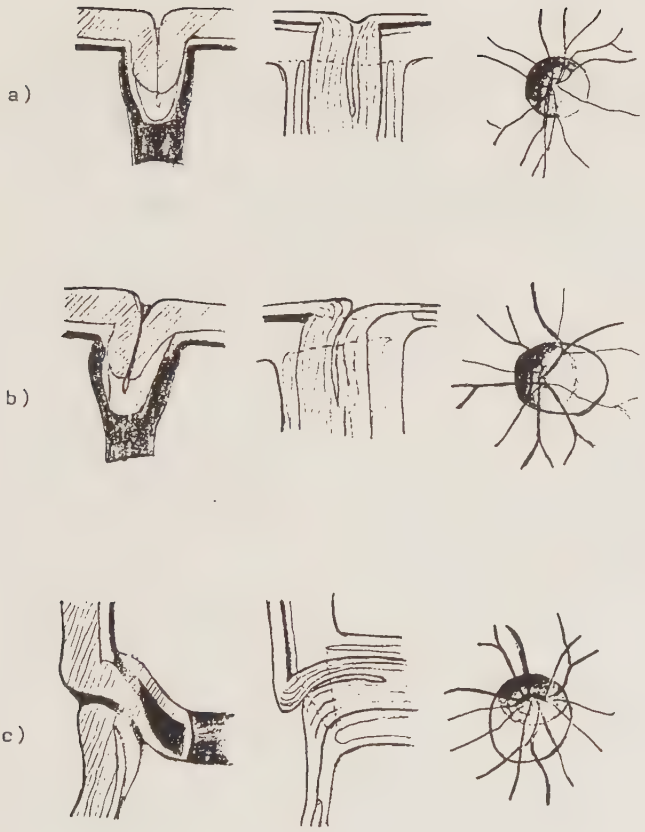


Bild 2 a) Normale Papille
b) Conus orthotypicus lateralis
c) Conus heterotypicus inferior
Auszug aus v. Szily 1922 (42)

2.5 Fundusektasie

Die hintere Skleraektasie, vor allem nasal unten, ist das entscheidende morphologische Merkmal des Syndroms. Sie ist klar zu trennen, insbesondere durch ihre Genese und Lokalisation, vom "Staphyloma posticum verum". Young hatte die Gelegenheit, ein Auge histologisch untersuchen zu können und fand eine Verdünnung der Sklera unten mit einer Verdünnung bzw. Rarefikation des retinalen Pigmentepithels (47). Dies war eine Bestätigung der Befunde von Elschnig (13), der eine Verringerung der Skleradicke auf die Hälfte beschrieb. Obwohl schon 1883 v. Szily sen. eine "Astigmatismus fundi" verursachende Ektasierung des unteren Fundus erkannte, führte erst 1916 Rønne eine ophthalmoskopische Tiefenmessung der Ektasie durch (34,41). Nach Brown & Tasman haben die Ektasien im Mittel eine Tiefe von 4-8 dpt(4). Francois, Goes & Yobbagyi waren die ersten, die die Tiefe mittels Ultraschall (A-Bild-Verfahren) bestimmten, gefolgt von Fledelius (15,16). Makabe untersuchte 1975 mehrere Patienten mit der Echographie, die heute eine elegante Methode zur Verifizierung von Ektasien darstellt (26). Bisher wurde nur ein Fall mit temporaler Ektasie und nasalem Gesichtsfeldausfall von Kommerell veröffentlicht (21). Wir hatten das Glück auch einen solchen Fall untersuchen zu können. (Fall Nr. 1)

2.6 Gesichtsfeld

Im Rahmen von Skleraektasien findet man viele verschiedenartige Skotome, worunter einige häufiger vorkommen und typisch dafür sind. Der Gesichtsfeldausfall ist oftmals die erste klinische Erscheinung, die dem Arzt sofort auffällt. Es wurde von kaum merklicher Einengung bis zur Hemianopsie berichtet (3,8,9,21,31,32). Im Unterschied zu chiasmatischen Skotomen oder Skotomen verursacht durch Sehbahnläsionen respektieren die ektatischen Skotome die Medianlinie nicht und gehen darüber hinaus (4,19,27, 28,33,47). 1911 beschrieb Worton als erster die Gesichtsfeldausfälle temporal oben (für farbige Testobjekte) im Rahmen des Konus nach unten (46). Dies wurde später unter Weiterentwicklung der Perimetrie von vielen Autoren bestätigt (3,8,9,14,18,25,33). Die Skotome sind relativer Natur, d. h. unter Vergrößerung der Testobjekte verschwinden sie wieder. In der Regel können sie mit Testobjekten von 1/4 mm^2 nachgewiesen werden. Die Gesichtsfeldausfälle sind zum Teil auch Refraktionsskotome (28, 33,37,47). Sie verschwinden in einigen Fällen gänzlich nach ausreichender Korrektur der myopischen Ektasie. In den Fällen, in denen sie dennoch bestehen bleiben, führt man sie auf die Hypopigmentation der Retina mit eingeschränkter Funktion zurück (33). Graham & Wakefield vermuten eine Hypoplasie der Retina und Choroidea mit weniger Rezeptoren pro Flächeneinheit, während Young eine durch die Ektasie hervorgerufene Ausdünnung der Photorezeptoren und der retinalen Strukturen fordert (47). Shiraki, Mimura und Shimo Oku wiesen durch fundusgesteuerte

Perimetrie Ganglienzellveränderungen in den ektatischen Bezirken nach, die den Skotomen entsprachen (40).

2.7 Sehleistung und Refraktion

Trotz ausreichender Korrektur der Refraktionsanomalien beschrieben die Autoren übereinstimmend einen herabgesetzten Visus (3,7,12,13,17,33,41,42,47).
Fuchs beobachtete bereits 1882 bei entsprechenden Patienten stets verminderte Sehschärfe, selbst bei geringer Myopie,und glaubte an eine eigenständige Art von Amblyopie (17). Während v. Szily den eingeschränkten Visus unter anderem auch einem Astigmatismus fundi zuschrieb, kam Riise zu folgendem Schluß (41,32,33):
Da die Retina im ektatischen Gebiet nicht rechtwinklig zum einfallenden Licht liegt, kommt es zum Stiles-Crawford-Effekt, der eine verminderte Sehleistung zur Folge hat.
Die meisten Untersucher fanden bei ihren Patienten Myopie mit Astigmatismus vor. Brown & Tasman veröffentlichten, daß mehr als 85% der Patienten myopisch sind und mehr als 70% einen Astigmatismus haben (4). Der Astigmatismus ist manchmal cornealer Natur, manchmal lenticulär bedingt, jedoch finden sich meistens beide Komponenten gemeinsam (4,10,11). Die Achse des Astigmatismus korrespondiert in vielen Fällen mit der Richtung des Konus (7,8). Im Gegensatz dazu beschrieben Worton und D. Elder auch hypermetropischen Astigmatismus bei Konus inferior (10,46). Dimitrakos & Safran schilderten Astigmatismusformen, die manchmal nicht korrigierbar waren und nannten dies einen "hinteren Astigmatismus" (8). Ähnliches beschrieb schon v. Szily

als Astigmatismus fundi (siehe oben) (41).
Obwohl in der Literatur fast ausschließlich von Myopie und Astigmatismus im Rahmen des Syndroms berichtet wird, hatte schon Fuchs 1883 Patienten mit Hyperopie und mit Emmetropie gesehen (17). Dies konnte Vossius bestätigen (44). Erst sehr viel später registrierten Manor, Riise und Graham & Wakefield Fälle mit Hyperopie (18,19,33). Riise fand in seinem Patientengut eine stärkere Ausprägung der Myopie in bilateralen Fällen als bei unilateralem Vorkommen (33).

2.8 Vererbung

Infolge der geringen Patientenzahl ist über Vererbungsmodalitäten bisher wenig bekannt. V. Szily dachte in diesem Zusammenhang an die Vererbung einer Anlage zur abnormen Morphogenese (41). Was jedoch letztlich aus dieser Anlage entsteht, ist vielgestaltig.
Obwohl familiäre Häufungen vorkommen, ist eine Vererblichkeit des Syndroms noch nicht bewiesen (33).

3. Differentialdiagnostische Möglichkeiten

Der erste Gedanke bei bitemporalen Gesichtsfeldausfällen geht in der Regel in Richtung eines Tumors im Chiasmagebiet. Bei Erwachsenen müssen wir an die Hypophysenadenome denken. Sie kündigen sich durch jahrelange endokrine Störungen, die bis zum Hypogonadismus

führen können, an. Im Kindesalter ist das Craniopharyngeom wesentlich häufiger anzutreffen. Gesichtsfeldausfälle infolge von Chiasmaläsionen lassen sich dadurch abgrenzen, daß die Skotome weder relativer Natur noch refraktionsbedingt sind. Außerdem, als wichtigstes Unterscheidungsmerkmal, respektieren sie die Medianlinie des Gesichtsfeldes. In Betracht zu ziehen sind weiterhin noch Schädigungen der Sehbahnen und der Sehrinde, für die obengenanntes ebenfalls zutrifft. Jedoch sollte man keinesfalls außer acht lassen, daß sowohl ein Tumor als auch eine Ektasie vorliegen kann, wie von Osher und Keane eindrucksvoll geschildert wurde (29,20).
Ophthalmologische Differentialdiagnose ist das "Staphyloma posticum verum", das sehr leicht durch die Lokalisation der Ausbuchtung von der exzentrischen hinteren Skleraektasie unterschieden werden kann. Die vielfältigen Gesichtsfeldausfälle können bei ungeübten Untersuchern auch mit glaukomatösen Skotomen verwechselt werden oder mit Skotomen bei abgegrenzter Chorioretinitis (36). Hier hilft die Kenntnis des Gesamtbildes des Syndroms weiter und besonders die echographische Verifizierung der Ektasie.

4. Untersuchungsmethoden

Anamnese

Bei allen Patienten wurde eine genaue Anamnese erhoben in bezug auf Alter, Geschlecht, Beschwerden, andere Augenkrankheiten und allgemeine Krankheiten. Ebenfalls

erfragt wurde seit wann sie unter Sehschwäche litten und ob sich die Sehleistung verändert hätte.

Refraktionsbestimmung
Refraktion, Visus und Astigmatismus wurden mittels subjektiver Testverfahren gemessen. Nur in einigen Fällen wurde auch mit Refraktometer untersucht Mit einem Javal-Ophthalmometer bestimmten wir Größe und Ausmaß des Astigmatismus.

Ophthalmoskopie
Beim Fundusspiegeln, das in Mydriasis ausgeführt wurde, achteten wir besonders auf die Papillenkonfiguration, die Gefäßverläufe, die Maculagegend und auf die Retina- und Aderhautbeschaffenheit. Die Refraktion in verschiedenen Gebieten des Fundus wurde beurteilt. In fünf Fällen konnte nur auf diese Weise die Tiefe der Ektasie gemessen werden. (3dpt entsprechen 1 mm Ektasie) (33). In den meisten Fällen (16 von 23) wurde der Fundusbefund mit einer Zeiss-Retina-Kamera festgehalten. hierbei ergab sich die Schwierigkeit, daß die Kamera auf den normalen Fundus fokussiert wurde und somit das ektatische Gebiet unscharf dargestellt wurde.

Perimetrie
Das Gesichtsfeld wurde durch kinetische Perimetrie am Goldmann-Perimeter geprüft. Wir verwendeten Testobjekte von 0,25 mm^2 und 64 mm^2 Größe mit den Helligkeitsstufen 1/1 bis 1/30 der vollen Helligkeit. Die Untersuchungen fanden für die zentrale Refraktion mit Korrektur der Anisometropie statt. Die Testfarbe war weiß.

Echographie
Besonderen Wert legten wir auf die Untersuchung mit Ultraschall, die den Verdacht auf eine hintere Sklera-ektasie elegant und schnell verifizieren kann. Angewandt wurde das A-Bild-Verfahren (10 MHz, 5mm Ø, Kretztechnik, 26). Der Schallkopf wurde transskleral auf die Meridionallinie aufgesetzt und so die Bulbuslänge bestimmt. Nach Jansson 1962 wurde die Skala des Bildschirmes auf die Schallgeschwindigkeit im Glaskörper (1532 $msec^{-1}$) geeicht, so daß ein Teilstrich der Skala einem Millimeter Bulbuslänge entsprach. Die Belichtung der photographischen Aufnahme erfolgte zweimal, zunächst in der Richtung der hinteren Skleraektasie und darauf in der dazu symmetrisch gelegenen Richtung (26).

Sonstige Untersuchungen
In einigen Fällen (1,2,5,6,8,17,22) wurden die Patienten einer intensiven neurologischen Diagnostik unterzogen, die Röntgen, VECP (visuell evozierte corticale Potentiale) Elektroretinographie, Elektrookulographie, etc. beinhaltete. Patientin Nr. 13 wurde wegen Verdacht auf Metastasen bei Mamma-Primärtumor gynäkologisch untersucht.

5. Tabellarische Vorstellung des Krankenguts und Fallbeschreibungen ausgewählter Beispiele.

Die Tabelle 1 zeigt die wichtigsten Befunde der Patienten der Universitäts-Augenklinik Frankfurt/Main von 1974-1983.

- 14 -

Fall	Geschl.	Alter	Visus	Refr. OD/OS	Astigmat.	Skotome	Ektasie mm od.dpt	Konus	Grund d. Untersuchung
1	m.	57	0,05 0,5	-12 -10	/ /	binas.	bitemp. unt. 2-3mm	temp. temp.	unklarer Visusverlust
2	w.	22	0,6 0,5	-3,25 -5,5	-0,75A90° -0,5 A 0°	bitemp.	nas. 1,5 nas. 1,5	/ /	Schwindel,Sehverminder. aus d. Neurologie
3	w.	55	0,7p 0,6p	-2,5 -2,75	-2,75A150° -2,5 A 20°	temp.ob. /	nas.un.4,0 /	/ temp.	Verd. a. Aderhauttumor Visusverlust
4	w.	20	0,8p 1,0p	+0,25 Gl.b.n.	-0,5 A150° /	bitemp.ob.	nas.un.1,9 nas.un.1,8	inf. inf.	Gesichtsfeldeinschränkungen Kopfschmerzen
5	w.	56	0,5 0,5	-0,75 -0,75	-0,5 a 05° -0,25A125°	bitemp.ob.	nas.un.1,5 nas.un.2,5	temp.+inf. temp.+inf.	Verd. auf tapetoretinale Degeneration
6	w.	58	0,5 0,4exz.	-12,5 -13.0	-0,5 A 90° /	Vergr.bl.Fl. temp.+nas.un.	nas.un.2,5 nas.un.3,0	temp. temp.+nas.	Atrophia nervi optici
7	m.	53	0,2 0,1	-3,25 -3,0	-1,5 A 90° -4,0 A 60°	Zentr.skot. f.I_2 links	nas.un.2,0 nas.un.1,5	temp.un. temp.un.	Verd. auf Netzhautdegeneration
8	w.	56	0,3 0,6	-3,0 -0,5	-2,0 A 20° -2,5 A 10°	bitemp.ob.	nas.un.1,9 nas.un.1,4	inf. inf.	Verd. auf Tumormetastase, aus d. Neurologie
9	m.	36	1,0 1,0	-0,25 -0,5	-0,75A105° /	unten	temp.ob.1-2 /	/ /	Visusverlust bei Gesichts- feldausfällen
10	m.	38	0,3 0,5	-2,3 -2,1	-1,57A 60° -1,31A 90°	/ /	nas.un.2,5 nas.un.2,5	/ /	unklare Sehverschlechterung
11	w.	71	0,9 0,2	+3,5 +3,5exz.	/ /	Zentr.+para- zentr.S.re.	nas.un.1,5 links	/ /	Visusverminderung bei retro- bulbären Schmerzen
12	w.	44	0,8 0,7p	-3,25 -1,25	-2,25A 35° -1,0 A165°	temp.o.f.I_2 Vergr.bl.Fl.	nas.un.1-2 nas.un.2-3	inf. inf.	allmählicher Visusverfall

Fall	Geschl.	Alter	Visus	Refr. OD/OS	Astigmat.	Skotome	Ektasie mm od.dpt	Konus	Grund d. Untersuchung
13	m.	55	1,0p 1,0p	-3,25 -4,25	-1,5 A 95° -2,0 A 70°	temp.un.I_4 oben	Pat.nicht erschienen	inf. nas.+inf.	Gesichtsfeldausfälle
14	w.	43	0,4p 0,4	-4,0 -2,5	-0,5 A 0° -1,0 A160°	/ /	nas.+temp.u. bds. 2	/ /	unklarer Visusverlust
15	m.	16	0,8 1,0	Gl.b.n. Gl.b.n.	/ /	temp.o.I_2I_3 /	nas.u.1,2-1,4 nas.u.0,6-0,8	/ /	akute Sehverschlechterung
16	m.	20	0,5 0,3p	-4,5 +0,75	-1,25A 0° -1,0 A175°	/ nas.un.	nas.u.-10dpt /	temp.+nas.u. /	allmählicher Sehverlust
17	w.	32	1,0p 1,2p	-3,25 -1,75	-1,25A 55° -0,5 A 70°	temp.ob. /	nas.un.3,0 nas.un.2,0	/ /	Kopfschmerz, Verd. a.Tumor
18	w.	66	0,6p 0,5	+2,25 +2,25	-1,75A 0° -1,25A 10°	/ /	nas.un.-6dpt nas.un.-5dpt	/ /	Verschwommensehen
19	m.	40	1,2 0,3	+0,5 -0,05	-0,25A 10° -2,55A143°	temp.ob. /	nas.un.3,0 /	/ /	Routineuntersuchung
20	w.	55	0,6p 0,3p	-1,75 -9,0	-0,75A165° -0,75A 30°	/ temp.f.I_3	nas.un.-18dpt /	temp. /	Kopfschmerz bes.frontal
21	w.	76	0,8 0,1	+4,0 +4,0	/ /	/ /	nas.un.-12dpt nas.un.-10dpt	nas. nas.	Trauma
22	m.	59	0,6p 0,8	-2,5 Gl.b.n.	-0,5 A 35° /	temp.ob. /	nas.un.-18dpt /	temp. /	Visusverminderung, Kopfschmerz
23	w.	10	0,7 0,7Z.R.	-6,5 -4,25	+1,5 A 80° +1,25A 90°	temp.ob. /	nas.un.2-3 /	inf. /	Strabismusoperation

- 15 -

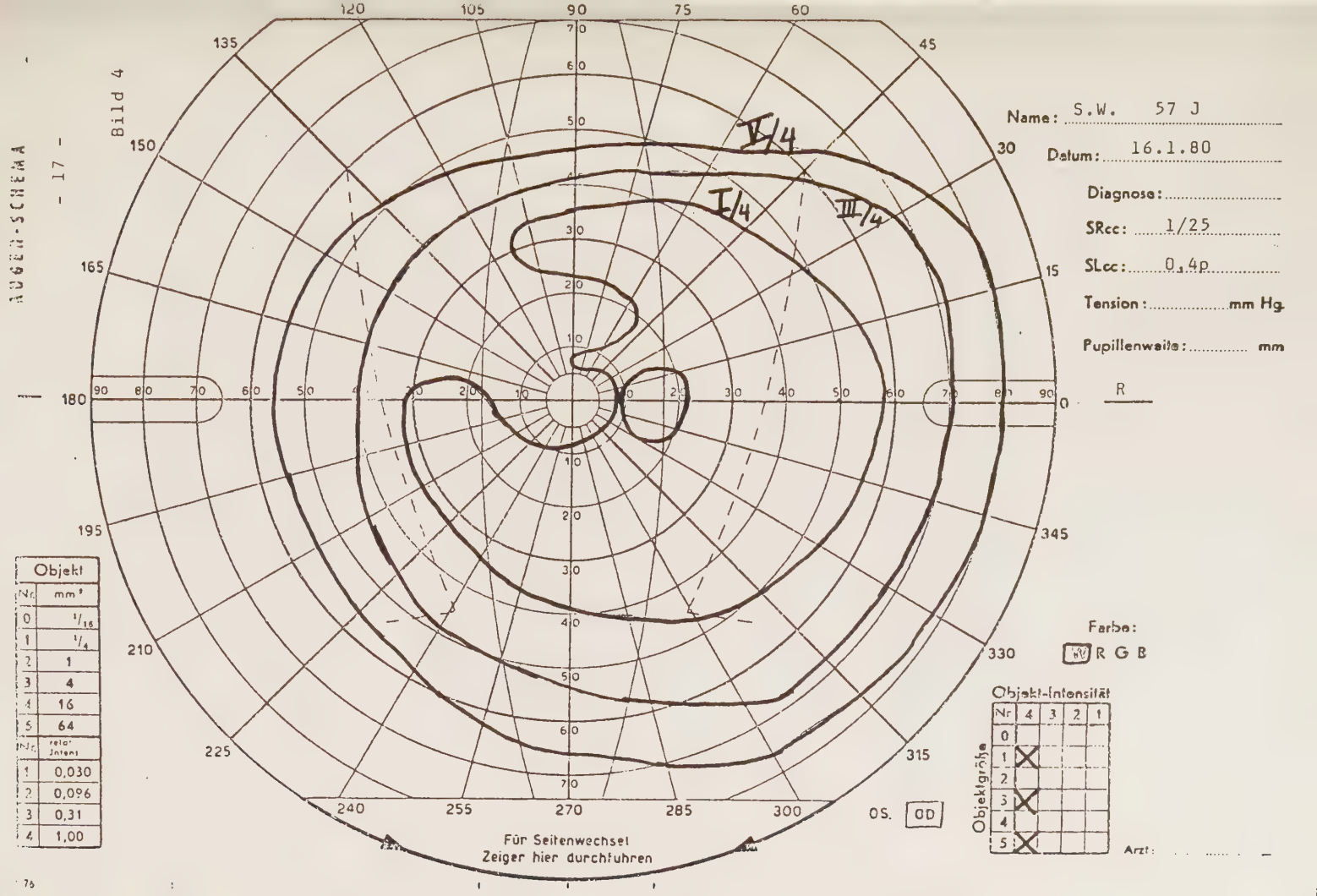
Fallbeschreibungen ausgewählter Beispiele
Fall 1.

S: W., ein 57jähriger Patient wurde wegen seit zwei Jahren bestehender unklarer Sehverminderung bei Myopie und klinischer Verdachtsdiagnose partielle Opticusatrophie von unserer neurologischen Klinik überwiesen.
Visus O.D. -12dpt = 0,05-0,1p
O.S. -10dpt = 0,5p
Die neurologische Diagnostik, die Röntgen, Computertomographie, Elektroretinographie und Elektrookulographie einschloß, war ohne pathologischen Befund. Lediglich die visuell evozierten corticalen Potentiale zeigten für das rechte Auge keine Antwort auf Reize. Allerdings wurde im Untersuchungsprotokoll von technischen Schwierigkeiten berichtet. Eine ausreichende objektive Begründung für die beidseitigen Gesichtsfeldausfälle konnte damit aber nicht erbracht werden.
Ophthalmoskopisch fiel auf: Beidseits schräger Sehnerveneintritt, tiefe Papillenexkavation, Maculae mit Pigmentverschiebungen ohne Reflexe und Conus temporalis myopicus.

Die Perimetrie enthüllte binasale Gesichtsfeldausfälle oben. Dies veranlaßte uns zum Verdacht auf hintere Sklera-ektasie und zur Echographie. Die meridionale Bulbuslängenmessung im A-Bild-Verfahren zeigte:

O.D. hintere Skleraektasie temporal unten um 2-3mm länger
O.S. hintere Skleraektasie temporal unten um 2-3mm länger

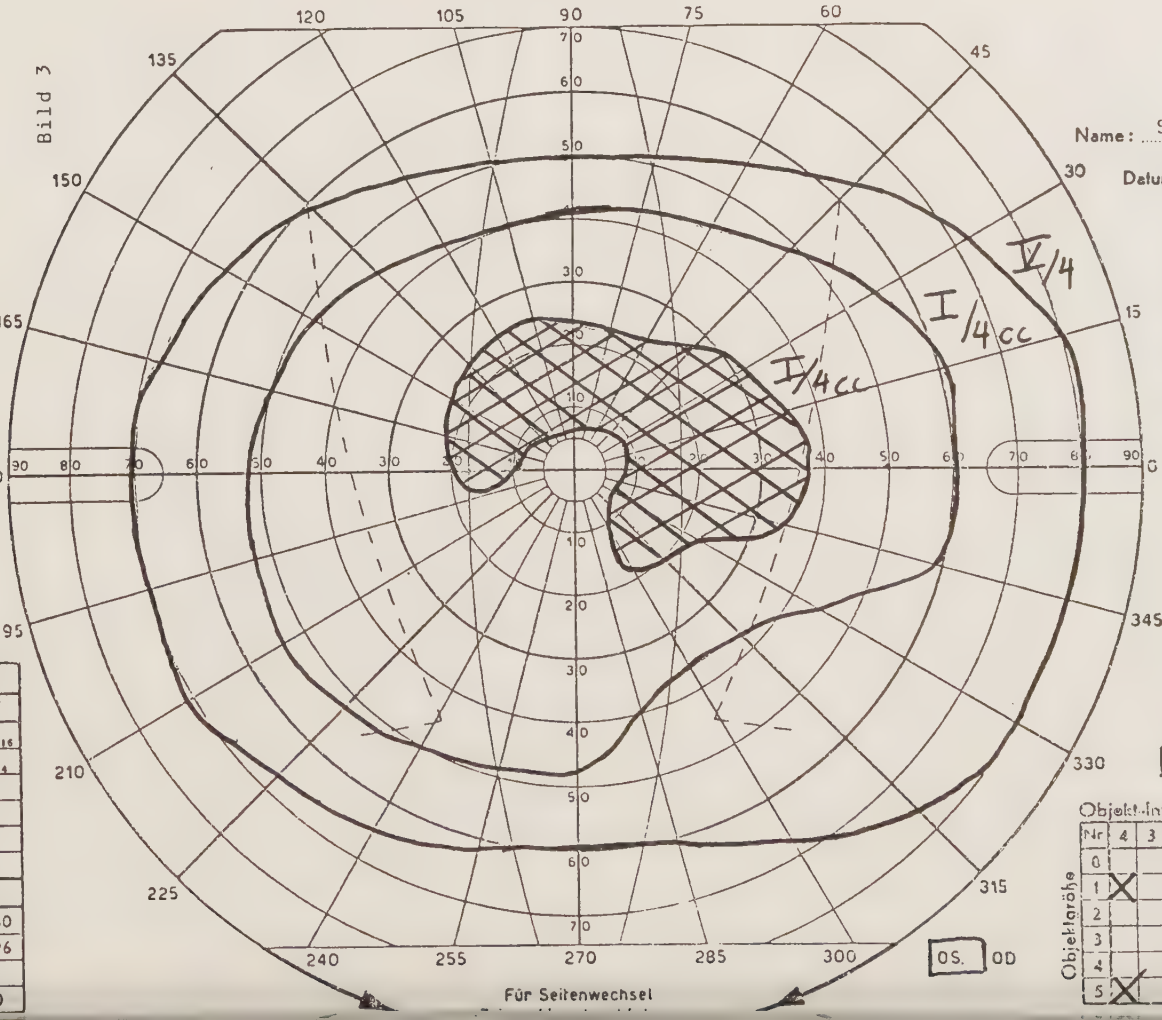
Somit konnten die Skotome durch einen objektiven Befund erklärt werden. Dies ist einer der sehr seltenen Fälle, bei der die Ektasie nicht nasal sondern temporal unten liegt.
Bild 3 und 4 zeigen die Skotome


AUGEN-SCHEMA
- 17 -
Bild 4
Name: S.W. 57 J
Datum: 16.1.80
Diagnose:
SRcc: 1/25
SLcc: 0,4p
Tension: mm Hg
Pupillenweite: mm
R
V/4
I/4
III/4
Farbe:
W R G B
Objekt-Intensität
Objektgröße
OS. OD
Für Seitenwechsel
Zeiger hier durchführen
Arzt:
Objekt
Nr | mm²
0 | 1/16
1 | 1/4
2 | 1
3 | 4
4 | 16
5 | 64
Nr | relat. Intens
1 | 0,030
2 | 0,096
3 | 0,31
4 | 1,00

AUGEN-SCHEMA

- 18 -

Bild 3



Name: S. W. 57J.

Datum: 16.1.80

Diagnose:

SRcc: 1/25

SLcc: 0,4p

Tension: mm Hg.

Pupillenweite: mm

L

Objekt	
Nr.	mm²
0	1/16
1	1/4
2	1
3	4
4	16
5	64
Nr.	relat. Intens.
1	0,030
2	0,096
3	0,31
4	1,00

Farbe: W R G B

Objekt-Intensität

Objektgröße Nr	4	3	2	1
0				
1	X			
2				
3				
4				
5	X			

OS. OD

Arzt: .....

Fall 8.

Diese 56jährige Patientin K. M. wurde uns nach ausgiebigen Untersuchungen in der neurochirurgischen Klinik wegen bitemporaler Hemianopsie vorgestellt.

Visus O.D. (-3,0cyl -2,0 A 20^{o}) = 0,3
O.S. (-0,5cyl -2,5 A 10^{o}) = 0,6

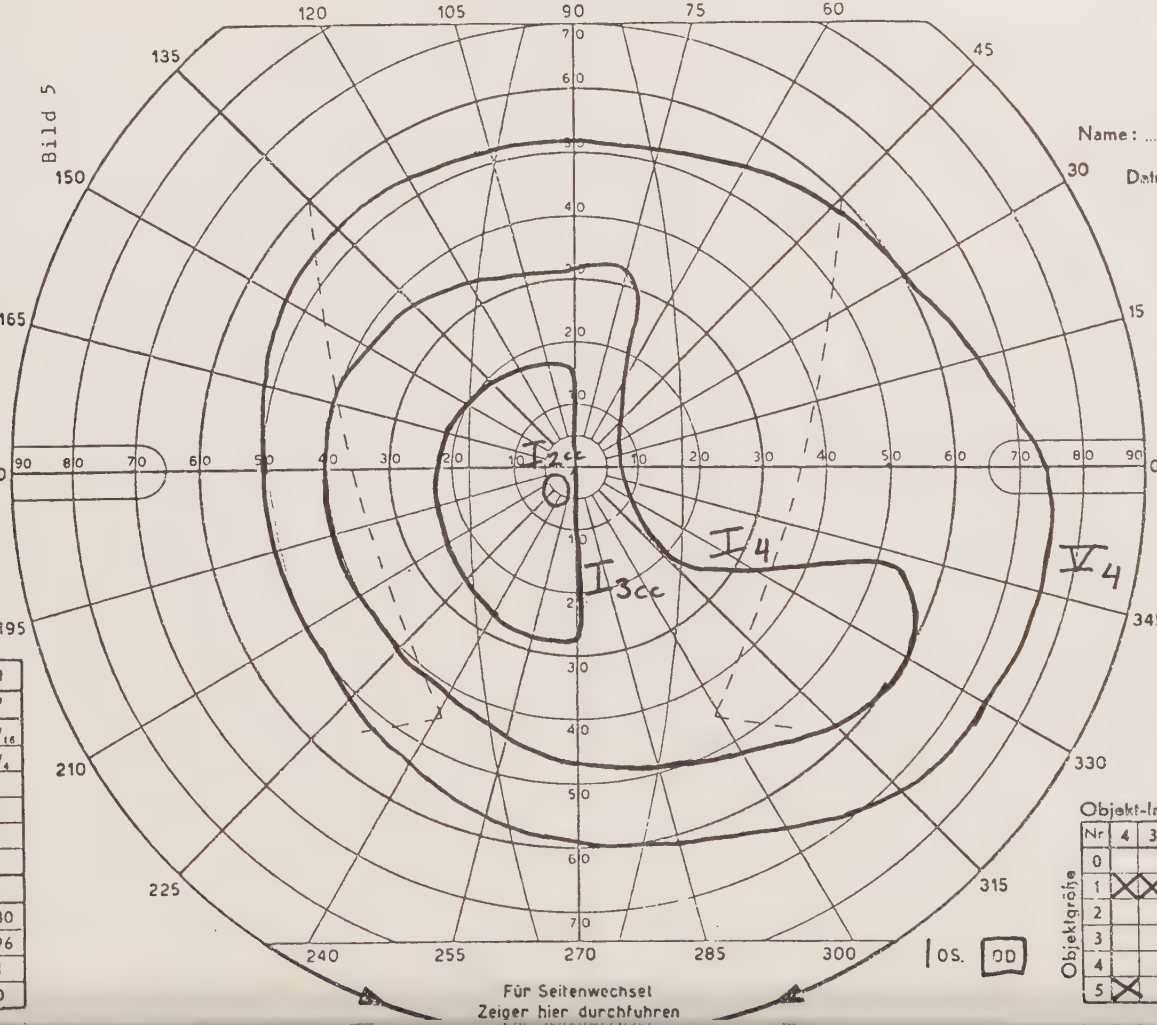
Die intensiven aber erfolglosen neurologischen Untersuchungen erweckten den Verdacht auf eine exzentrische hintere Skleraektasie, der auch echographisch bestätigt werden konnte. Die Bulbuslänge nach nasal unten 40^{o} war rechts um 1,9mm und links um 1,4mm länger. Ophthalmoskopisch fiel auf der nasalen Fundushälfte beidseits eine Netzhaut-Aderhaut-Atrophie auf.

Bild 5 und 6 zeigen die Perimetriebefunde.

AUGEN-SCHEMA

- 20 -

Bild 5



Name: K. M. 56 J

Datum: 23.10.74

Diagnose:

SRcc: 0,4

SLcc: 0,6p

Tension: mm Hg.

Pupillenweite: mm

R

Objekt	
Nr.	mm²
0	1/16
1	1/4
2	1
3	4
4	16
5	64
Nr.	reict. Intens
1	0,030
2	0,096
3	0,31
4	1,00

Farbe: W R G B

Objekt-Intensität

Objektgröße Nr	4	3	2	1
0				
1	X	X	X	
2				
3				
4				
5	X			

OS. OD

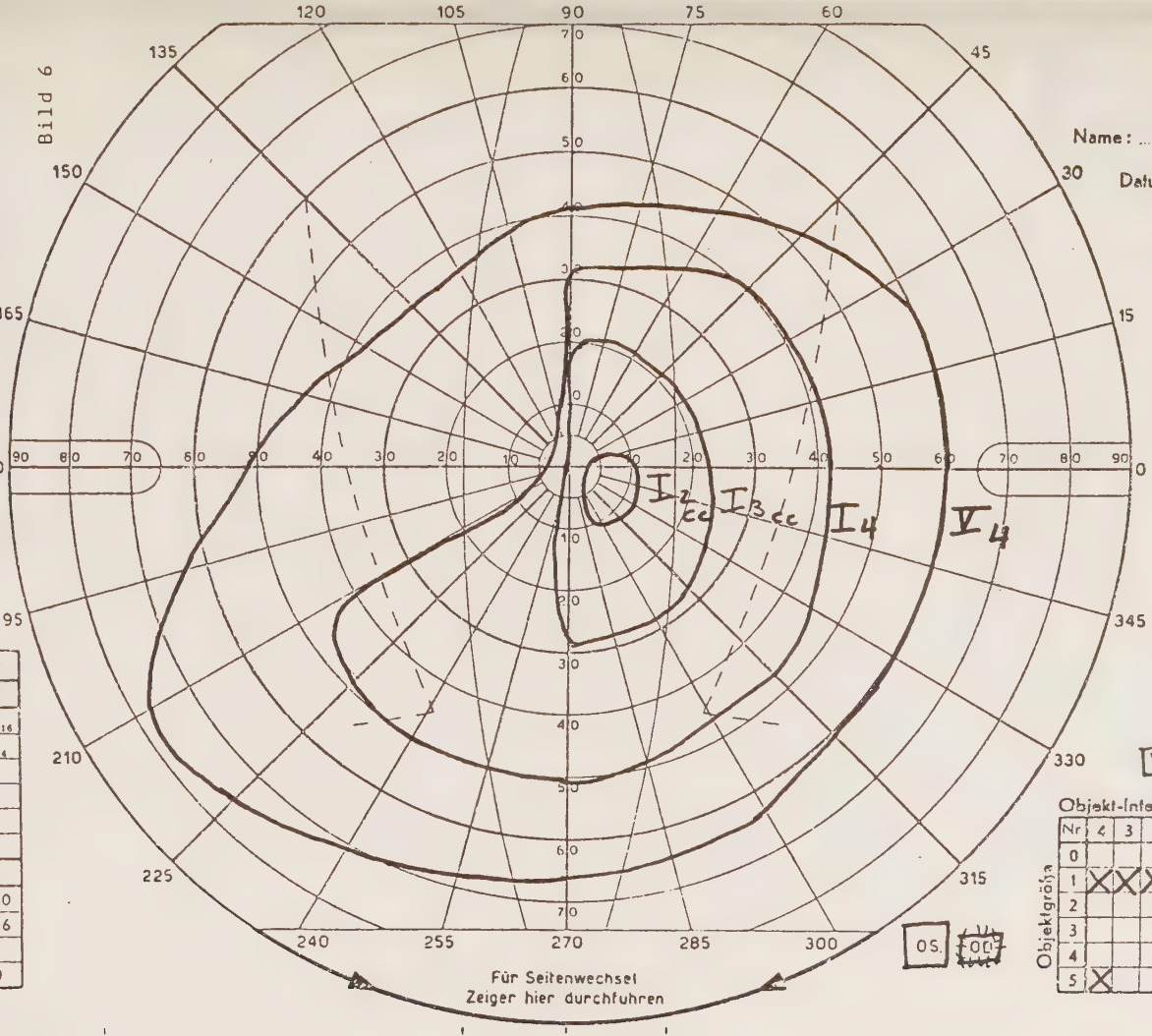
Für Seitenwechsel Zeiger hier durchführen

Arzt: ..... –

AUGEN-SCHEMA

- 21 -

Bild 6



Name: K. M. 56 J

Datum: 23.20.74

Diagnose:

SRcc: 0,4

SLcc: 0,,6p

Tension: mm Hg.

Pupillenweite: mm

L

Objekt	
Nr.	mm²
0	1/16
1	1/4
2	1
3	4
4	16
5	64
Nr.	relat. Intens.
1	0,030
2	0,096
3	0,31
4	1,00

Farbe:

V/4 R G B

Objekt-Intensität

Objektgröße Nr	4	3	2	1
0				
1	X	X	X	
2				
3				
4				
5	X			

OS. OD

Arzt:

U 76

Fall 17.

Die 32jährige Patientin B.C. wurde uns von der neurologischen Klinik mit Verdacht auf intrakraniellen Prozeß geschickt. Die Patientin hatte seit einem Jahr eine deutliche Sehverschlechterung mit Druckgefühl, Kopfschmerz und Verschwommensehen.

Visus O.D. (-3,25cyl -1,25 A 55^{o}) = 1,0p
O.S. (-1,75cyl -0,5 A 70^{o}) = 1,2p

Die Fundi zeigten jeweils am hinteren Augenpol Drusen. Ansonsten waren sie unauffällig. Einen charakteristischen Befund erhielten wir mit der Perimetrie. Das rechte Gesichtsfeld hatte ein Refraktionsskotom temporal oben, das die Meridionallinie weit überquerte. Links war nur eine zarte Einengung des Gesichtsfeldes von oben zu sehen. Echographisch erhielten wir dann folgenden Befund:

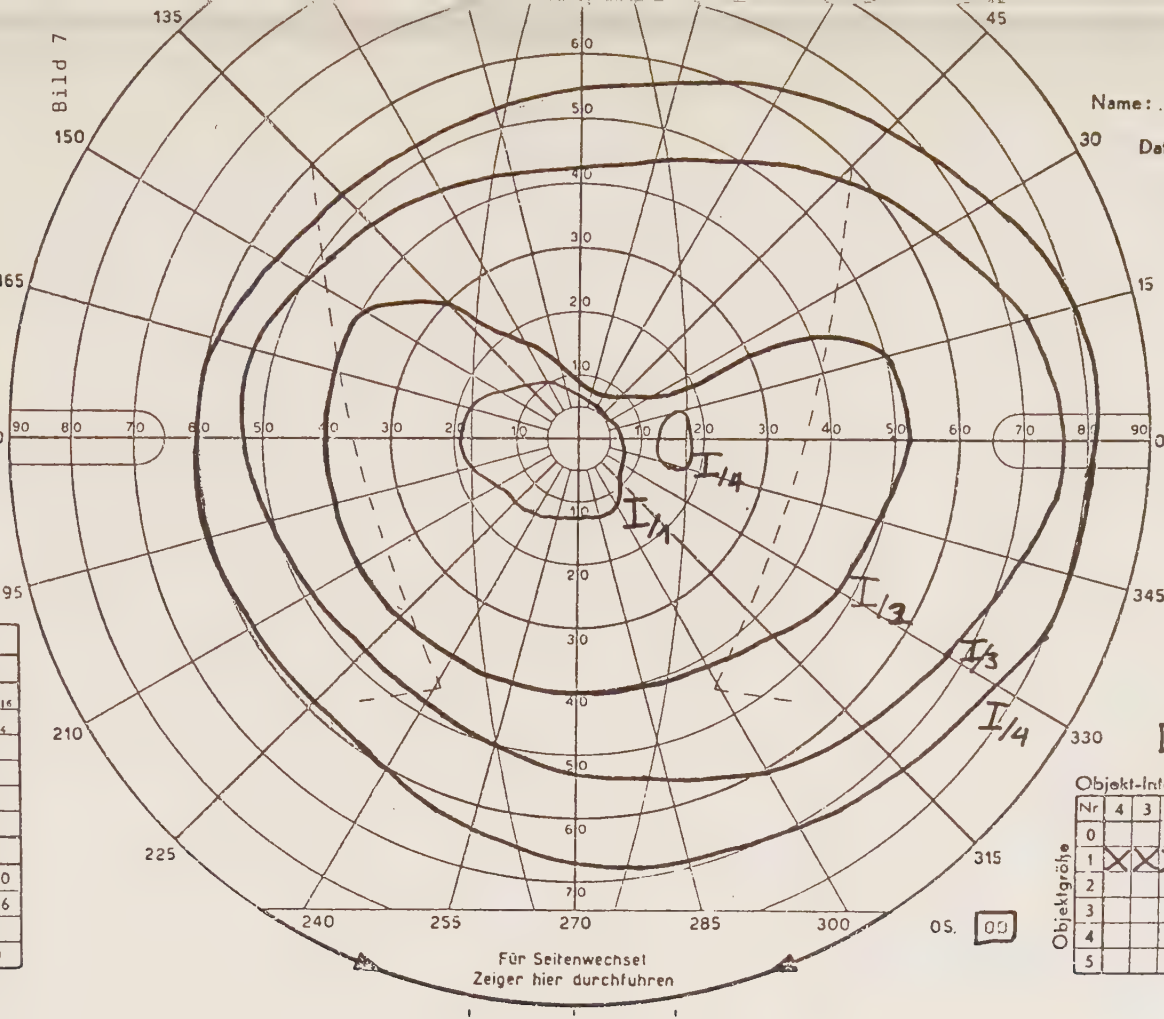
O.D. Bulbuslänge nach nasal unten 25mm, nach nasal oben 22mm = Ektasie von 3mm
O.S. Bulbuslänge nach nasal unten 24mm, nach nasal oben 22mm = Ektasie von 2mm

Die Gesichtsfeldbefunde sind in Bild 7 und 8 zu sehen.

AUSEN-SCHEMA

- 23 -

Bild 7



Name: B. C. 32 J

Datum: 10.1.79

Diagnose:

SRcc: 1,0p

SLcc: 1,2p

Tension: mm Hg

Pupillenweite: mm

R

Objekt	
Nr.	mm²
0	1/16
1	1/4
2	1
3	4
4	16
5	64

Nr.	relat. Intens.
1	0,030
2	0,096
3	0,31
4	1,00

Farbe: W R G B

Objekt-Intensität

Objektgröße	Nr 4	3	2	1
0				
1	X	X	X	X
2				
3				
4				
5				

OS. 00

Für Seitenwechsel Zeiger hier durchführen

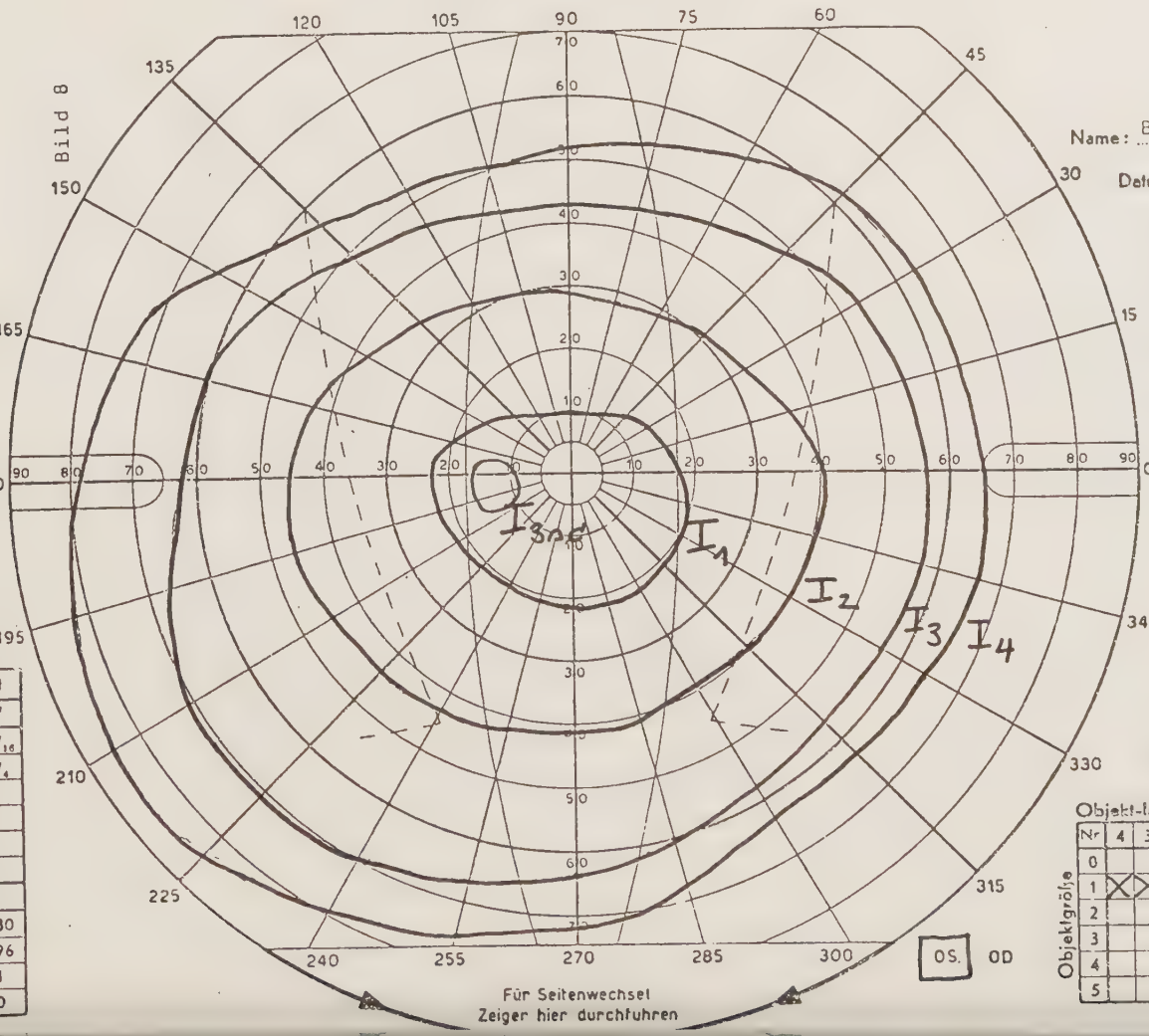
Arzt: .....

: 76

AUGEN-SCHEMA

- 24 -

Bild 8



Name: B. C. 32 J

Datum: 10. 1. 79

Diagnose:

SRcc: 1,0p

SLcc: 1,2p

Tension: mm Hg.

Pupillenweite: mm

L

Objekt	
Nr.	mm²
0	1/16
1	1/4
2	1
3	4
4	16
5	64
Nr.	relat. Intens.
1	0,030
2	0,096
3	0,31
4	1,00

Farbe:

W R G B

Objekt-Intensität

Objektgröße Nr	4	3	2	1
0				
1	X	X	X	X
2				
3				
4				
5				

Arzt: .....

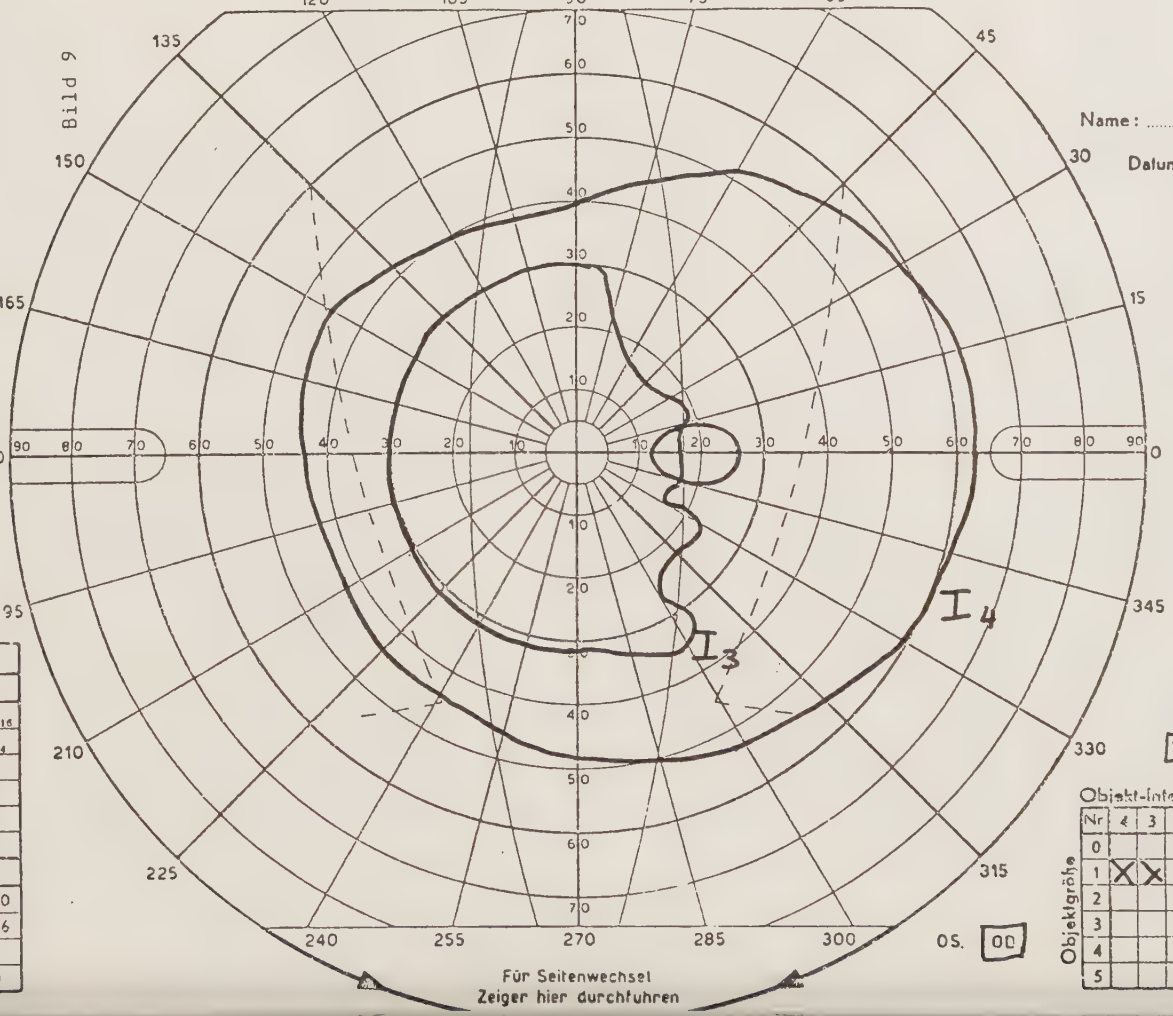
Fall 20.

Die 55jährige Patientin I.B. kam zu uns wegen starker Kopfschmerzen frontal und zur Visuskontrolle. Anamnestisch war seit der Kindheit ein schlechter Visus und seit einigen Jahren eine Migraine bekannt.
Visus O.D. 0,2p (-1,75comb.cyl -0,75 A 165°) = 0,6p
O.S. 1/2op (-9,0comb.cyl -0,75 A 30°) = 0,3p
Ophthalmoskopisch fanden wir im linken Auge eine scharf begrenzte, gut durchblutete Papille, einen Conus temporalis, die Macula mit Pigmentverschiebung und eine Atrophie der Aderhaut. In beiden Fundi sahen wir periphere Degenerationen. Das rechte Auge zeigte nasal eine Netzhaut-Aderhaut-Atrophie mit einer Ektasie nasal unten von -18dpt. Die unscharfe Darstellung der Papille war bedingt durch den schrägen Sehnerveneintritt.
Das Gesichtsfeld des rechten Auges zeigte eine starke temporale Einschränkung für das Testobjekt I_3.

Folgend sind in Bild 9 und 10 die Perimetriebefunde zu sehen.

GESICHTSFELD-SCHEMA

Bild 9



Name: B. I. 55J

Datum: 16.12.77

Diagnose:

SRcc: 0,6p

SLcc: 0,3p

Tension: mm Hg

Pupillenweite: mm

R

Pat. arbeite
schlecht mit

Objekt	
Nr.	mm²
0	1/16
1	1/4
2	1
3	4
4	16
5	64
Nr.	relat. Intens.
1	0,030
2	0,096
3	0,31
4	1,00

Farbe: W R G B

Objekt-Intensität

Objektgröße Nr.	4	3	2	1
0				
1	X	X		
2				
3				
4				
5				

OS. 00

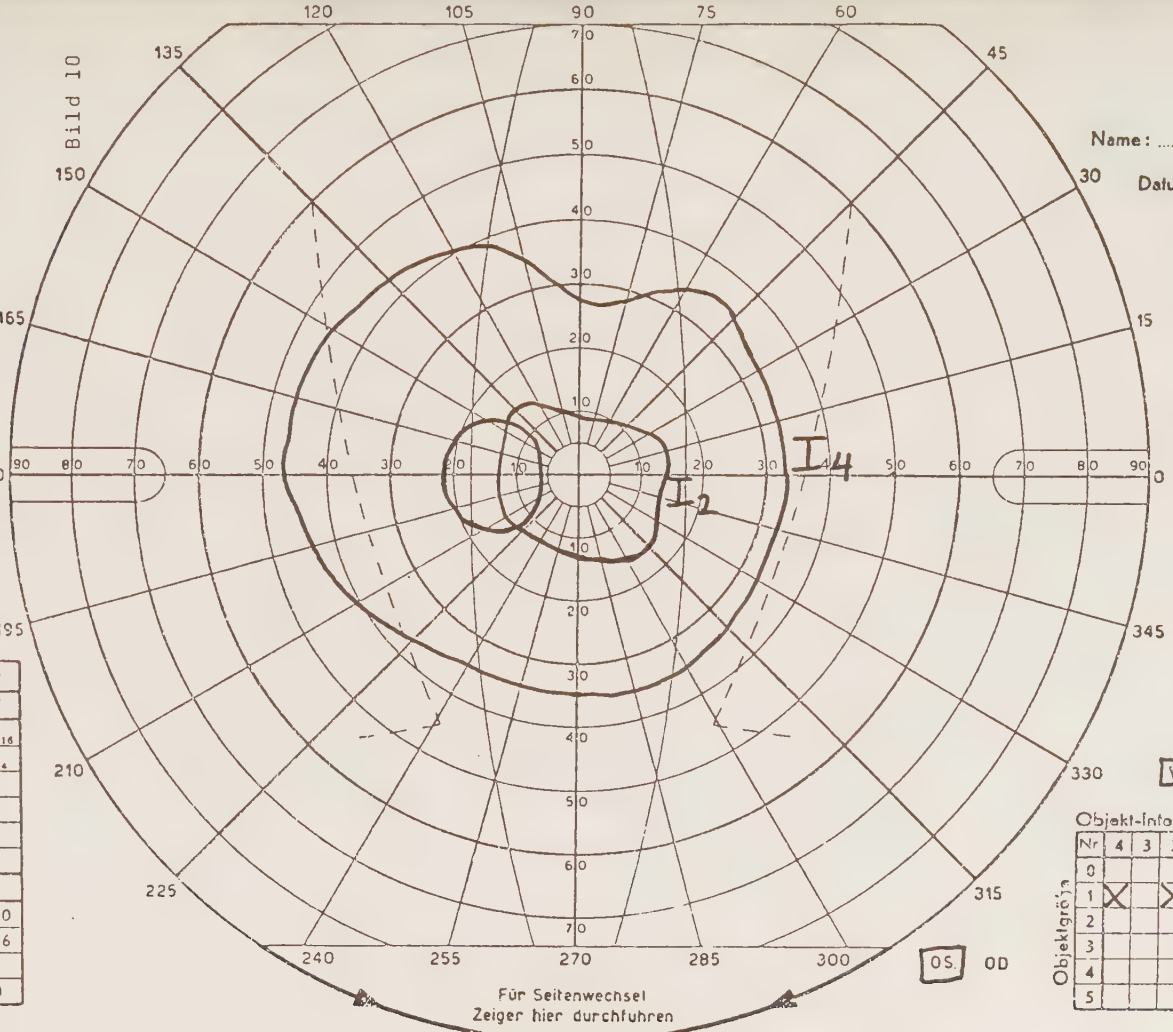
Für Seitenwechsel Zeiger hier durchführen

Arzt: ..... —

AUGEN-SCHEMA

- 27 -

Bild 10



Name: B. I. 55 J

Datum: 16.12 77

Diagnose:

SRcc: 0,6p

SLcc: 0,3p

Tension: mm Hg.

Pupillenweite: mm

L

Pat. arbeitet schlecht mit

Objekt	
Nr.	mm²
0	1/16
1	1/4
2	1
3	4
4	16
5	64
Nr.	relat. Intens.
1	0,030
2	0,096
3	0,31
4	1,00

Farbe: W R G B

Objekt-Intensität

Objektgröße Nr	4	3	2	1
0				
1	X		X	
2				
3				
4				
5				

Arzt:

Fall 22.

Der 59jährige Hypertoniker B.B. wurde uns überwiesen wegen Visusverminderung rechts und starken frontotemporalen Kopfschmerzen. Dieser Patient hatte sich einer intensiven neurologischen Diagnostik unterziehen müssen. Die gesamten Untersuchungen angefangen vom neurologischen Status, über Elektroenzephalographie bis zur Computertomographie, waren jedoch erfolglos. Neurologisch konnten weder die Kopfschmerzen noch die Visusverminderung ausreichend erklärt werden.

Visus O.D. 0,1(-2,5cyl -0,5 A 35^{o}) 0,6p

O.S. 0,8 Gläser bessern nicht

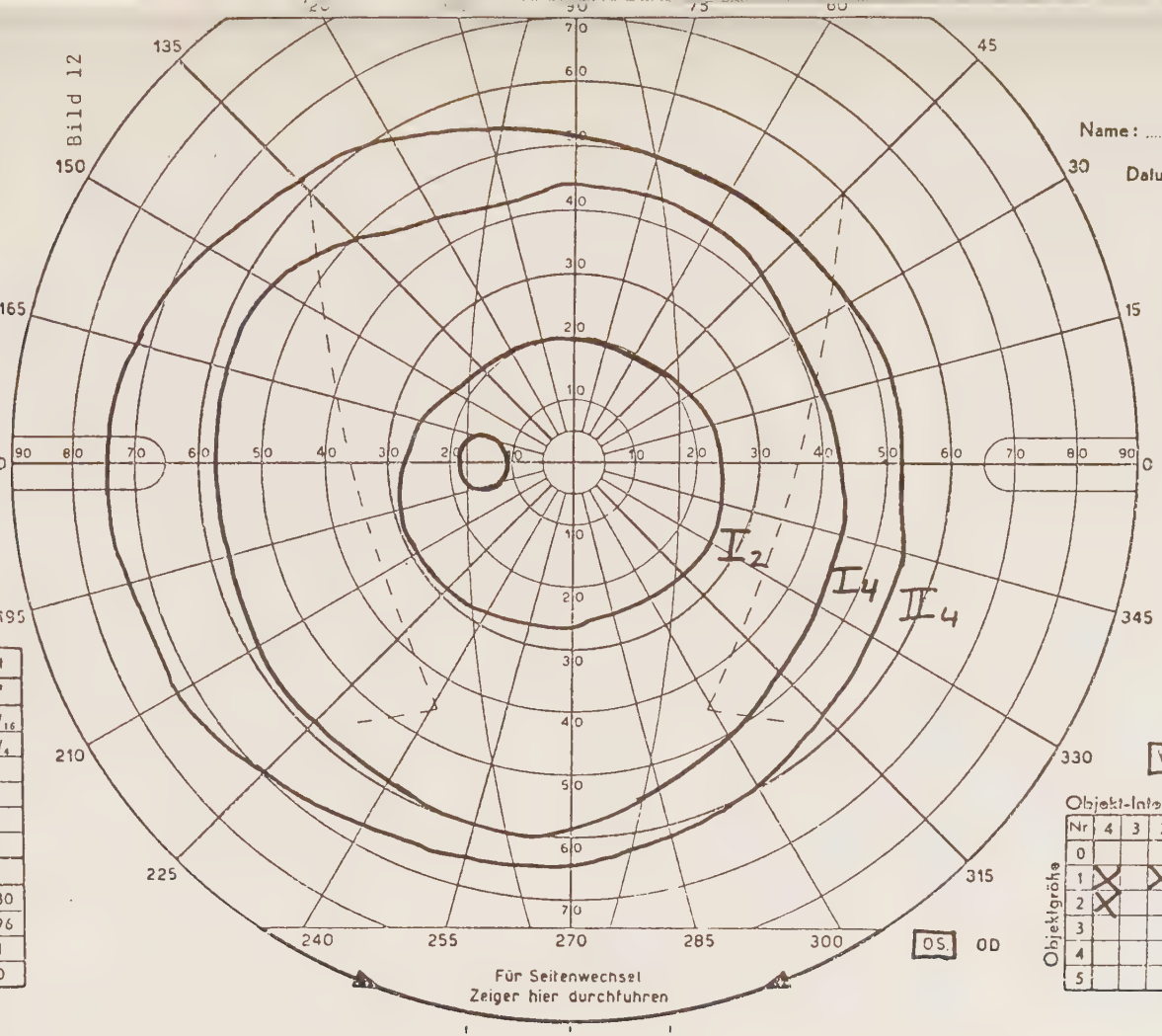
Ophthalmoskopisch erhoben wir folgenden Befund:
O.D. Papille scharf begrenzt und temporal einen Conus myopicus, Macula intakt ohne Reflex. Die Peripherie war abgesehen von der deutlichen Ektasie von -18dpt unauffällig.
O.S. Ohne pathologischen Befund.
Die Perimetrie enthüllte ein Refraktionsskotom temporal oben des rechten Auges, das die Medianlinie überschritt.
Die Diagnose lautete: O.D. Astigmatismus myopicus compositus, Presbyopie und exzentrische hintere Sklerektasie. O.S. Presbyopie.

Die Gesichtsfelder sind in Bild 11 und 12 zu sehen.

AUGEN-SCHEMA

- 29 -

Bild 12



Name: B. B. 59 J

Datum: 24.1.79

Diagnose:

SRcc: 0,5

SLcc: 0,7

Tension: mm Hg.

Pupillenweite: mm

L

Objekt	
Nr.	mm²
0	1/16
1	1/4
2	1
3	4
4	16
5	64
Nr.	relat. Intens.
1	0,030
2	0,096
3	0,31
4	1,00

Farbe:

W R G B

Objekt-Intensität

Objektgröße Nr	4	3	2	1
0				
1	X		X	
2	X			
3				
4				
5				

OS OD

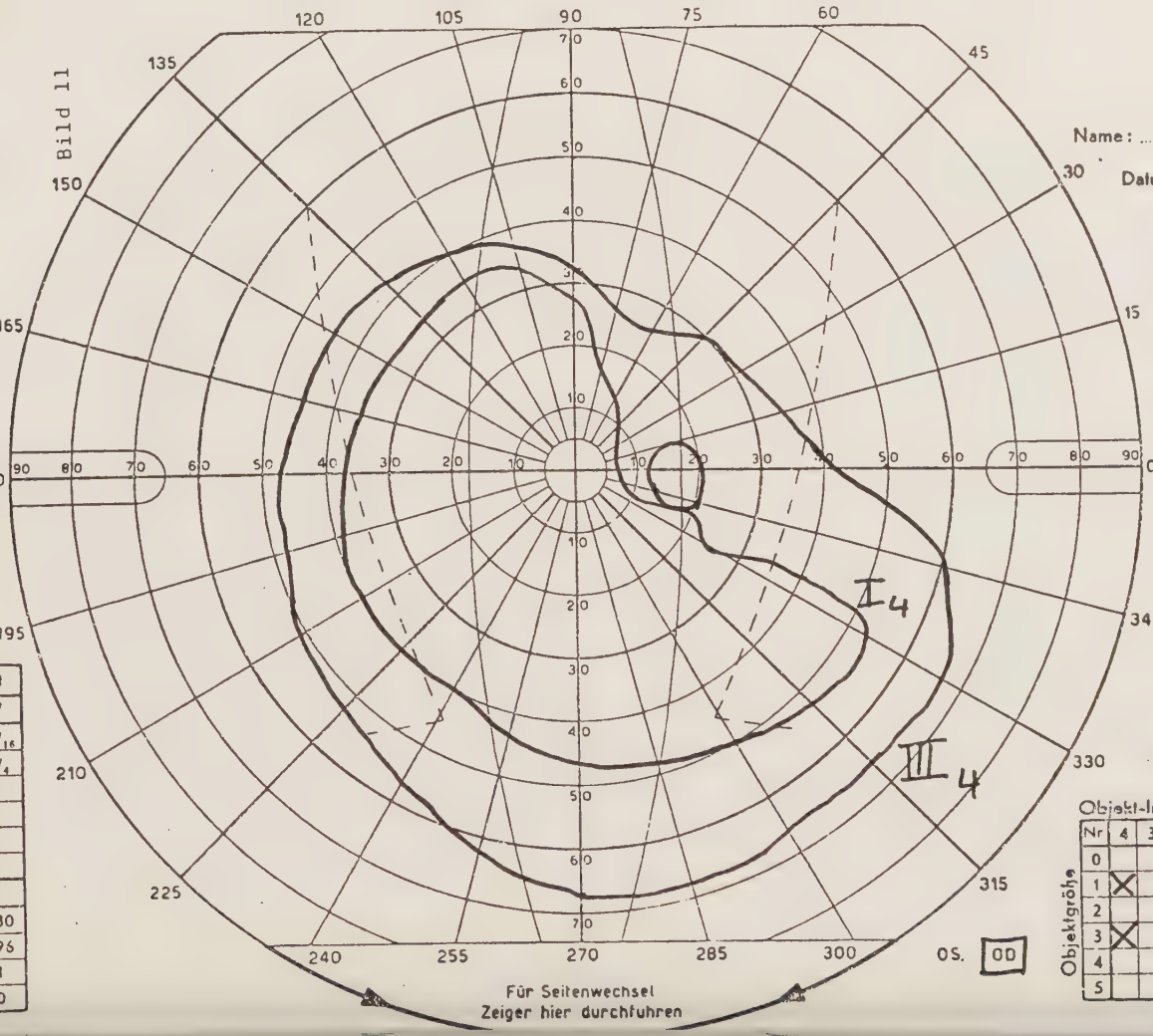
Arzt:

'1 76

AUGEN-SCHEMA

- 30 -

Bild 11



Name: B.B. 59 J

Datum: 24.1.79

Diagnose:

SRcc: 0,5

SLcc: 0,7

Tension: mm Hg.

Pupillenweite: mm

R

Farbe: W R G B

Objekt	
Nr.	mm²
0	1/16
1	1/4
2	1
3	4
4	16
5	64
Nr.	relat. Intens.
1	0,030
2	0,096
3	0,31
4	1,00

Objekt-Intensität

Objektgröße Nr	4	3	2	1
0				
1	X			
2				
3	X			
4				
5				

Arzt: .....

6. Auswertung der Fallbeispiele und Vergleich mit der internationalen Literatur

Vorkommen der Anomalie

In dem Patientengut der Universitätsaugenklinik Frankfurt/Main fanden wir von 1974-1983 14 Frauen und 9 Männer mit exzentrischer hinterer Skleraektasie. Ob das Überwiegen der Frauen auf eine Geschlechtsprädisposition schließen lassen kann ist zweifelhaft und schon wegen der geringen Zahl der Fälle kaum möglich. Riise kam zu dem gleichen Ergebnis und führte es auf eine häufigere Konsultation des Augenarztes von Frauen zurück (33).Auch bei Graham & Wakefield waren von 16 Patienten 13 Frauen, während Young ein ausgeglichenes Verhältnis der Geschlechter fand (19,47). Manor hatte dagegen in 6 von 9 Fällen Männer (27). Das Durchschnittsalter betrug bei den Männern 42 Jahre und bei den Frauen 47 Jahre, jedoch reichte der Altersbereich von 10Jahre bis 76Jahre.

Tab. 2
Alter zum Zeitpunkt der Untersuchung

Alter	männl.	weibl.
<25 J	2	3
25-50 J	3	3
>50 J	4	8

Nur 8 unserer Patienten wiesen die Anomalie unilateral auf. In der Literatur wird eine absolute Häufigkeit des Symptomenkomplexes von 1-2% bei Riise und 3% bei v. Szily, der mehrere tausend Patienten untersuchte, beschrieben (33,42).

Tab. 3
Geschlechts- und Augenverteilung der Ektasie

	9 männl.	14 weibl.
monolateral	4	4
bilateral	5	10

Grund der Augenarzt-Konsultation
Die meisten Patienten wurden uns überwiesen aufgrund unklarer Visusverminderung, gepaart mit Kopfschmerzen. Dies waren 12 von 23 Patienten. Alle anderen Fälle verteilten sich auf mehrere Verdachtsdiagnosen. Hervorzuheben sind hier dreimal Gesichtsfeldeinschränkungen und besonders auch der Verdacht auf einen Tumor. Einige Patienten, die aus der neurologischen Klinik der Universität kamen, mußten sich zum Teil einer ausgedehnten neurologischen Diagnostik unterziehen, die jedoch jedesmal keinen pathologischen Befund vorweisen konnte.

Tab. 4

Untersuchungsgrund bzw. Verdachtsdiagnose	männl.	weibl.
Unklare Visusverminderung mit Kopfschmerzen	6	6
Verdacht auf Aderhauttumor	/	1
Gesichtsfeldeinschränkung	1	2
Netzhautdegeneration	1	/
Tapeto-Retinale Degeneration	/	1
Tumor Cerebri	/	2
Refraktionskonntrolle	1	/
Trauma	/	1
Strabismus Operation	/	1

Die Sehschärfe

Der Visus der betroffenen Augen variierte von sehr gut 1,o bis zukleiner 0,1. Die meisten unserer Fälle konzentrierten sich jedoch bei einem Visus von 0,5-0,6. Über die restliche Variationsbreite waren die Fälle relativ gleichmäßig verteilt. Bei stark herabgesetztem Visus hatten die Patienten in der Regel eine hohe

Myopie mit Astigmatismus von mehreren Dioptrien, zum Beispiel Fall Nr. 7. Auch waren in diesen Fällen die Netzhautanomalien stärker ausgeprägt (Fall 7, 2) oder zusätzlich durch Netzhautdegenerationen verstärkt. Da bei der Fundusektasie das Licht die Retina nicht rechtwinklig trifft, könnte der Verlust der Sehleistung unter anderem auch auf den Stiles-Crawford-Effekt zurückgeführt werden.

Tab 5

Sehschärfe der 38 betroffenen Augen

Visus	Anzahl der Augen
>1,0	6
0,7-1,0	9
0,5-0,6	13
0,3-0,4	5
0,1-0,2	4
<0,1	1

Tab. 6

Vergleich der Sehschärfe beider Augen in unlilateralen Fällen

Fall Nr.	Visus betroffenes Auge	Visus n.betr. Auge
3	0,7	0,6
9	1,0	1,0
11	0,2	0,9
16	0,5	0,3
19	0,3	1,2
20	0,6	0,3
22	0,6	0,8
23	0,7	0,7

Zur Tabelle 6, dem Vergleich des Visus beider Augen in unilateralen Fällen, ist kaum eine Aussage möglich, da die Zahl der untersuchten Fälle zu gering ist. Im Vergleich beider Augen kommt sowohl vor, daß beide Augen gleich gut sind, als auch, daß das betroffene Auge besser oder schlechter ist. Es läßt sich in diesem Patientengut noch nicht einmal ein Trend in irgendeine Richtung erkennen.

Auch in der Literatur werden durch Manor, Graham & Wakefield, Odland und Riise geringgradige Visuseinbußen beschrieben (27,18,19,33). Bei der größeren Anzahl, die Riise untersuchen konnte, ist eine deutliche Tendenz zur Sehverschlechterung im betroffenen Auge zu sehen (31,32,33).
Löhlein 1934 beobachtete Patienten in jahrelangem Verlauf und stellte einen Verfall des Visus fest (25).

Refraktion
Unsere Patienten zeigten in 28 Augen Myopie, in 7 Augen Hyperopie und 3 Augen waren ohne Refraktionsanomalie. Die Refraktionswerte waren von 0 bis mehr als 10 Dioptrien sehr weit gestreut, mit einem Maximum bei 3 bis 5 Dioptrien. Bemerkenswert sind die 7 hyperopen Augen mit zum Teil deutlichen Werten um 2 bis 4 Dioptrien. Während alle Fälle von Young und Odland Myopie und Astigmatismus besitzen,beschreiben Graham & Wakefield, Manor und Riise auch Fälle mit Astigmatismus bei Hyperopie (18,19,27,28,33,47).
Fledelius stellte einen interessanten Fall vor, der nur in der Maculagegend hyperopisch (1dpt) war und ansonsten im Fundus eine Myopie von mehreren Dioptrien aufwies (15).

Tab. 7
Refraktion der Myopen

Dioptrie	Anzahl
0 -1,0	4
1,1-2,0	3
2,1-3,0	7
3,1-5,0	8
5,1-7,0	2
7,1-10,0	1
>10	3

Tab. 8
Refraktion der Hyperopen

Dioptrie	Anzahl
0 -1,0	2
1,1-2,0	/
2,1-4,0	5
4,1-6,0	/

Astigmatismus

In 29 von 38 Augen fanden wir Astigmatismus von 0,25 bis 4 dpt, während die anderen Augen ohne Astigmatismus waren. Je größer der Refraktionsfehler, desto stärker zeigte sich der Astigmatismus (11).
Unsere Werte, 25 Augen mit Astigmatismus bei Myopie,d.h. etwa 2/3 der betroffenen Augen, stimmen mit denen von Riise überein (33).

Wir sahen in 4 der betroffenen Augen Astigmatismus bei Hyperopie. Manor konnte 1974 ebenfalls einen Fall mit hyperopischem Astigmatismus beschreiben (27). Nach Riise ist der Astigmatismus hauptsächlich cornealer Natur, was für ihn auch einen Hinweis darauf darstellt, daß die Anomalie das ganze Auge betrifft (33).

Echographische Untersuchung der Ektasie
Bei allen Fällen, bis auf Nr. (13,16,18,20,22) konnte die hintere Skleraektasie echographisch nachgewiesen werden. Die oben genannten Patienten konnten leider nur ophthalmoskopisch untersucht werden, da sie nicht zur Echographie erschienen. Die echographisch gemessenen Ektasien konzentrierten sich bei Tiefen von 1-4mm, während wir ophthalmoskopisch auch 2 Augen mit -18dpt bei Refraktionen von -1,75dpt und -2,5dpt sahen. Die Echographie verifizierte selbst in einigen Fällen mit geringen Perimetrie- und Fundusbefunden (Nr. 2,5,14,15) in schneller und leichter Weise den Verdacht auf eine exzentrische hintere Skleraektasie. Mit dem A-Bild--Verfahren (Kretztechnik) kann sofort die Ektasie gemessen und photographisch dokumentiert werden (26). Es bedarf so nur in zweifelhaften Fällen einer aufwendigen und zeitraubenden zusätzlichen Diagnostik. Entsprechend den Gesichtsfeldausfällen fanden wir in 32 Fällen Ektasien nasal unten und temporal unten. Patient Nr.9 hatte eine Ektasie temporal oben, Patient Nr. 1 jeweils temporal unten und Patient Nr. 13 zeigte Ektasien nasal oben und nasal unten.

Tab. 9
Ultraschall-Untersuchung der Skleraektasien

Ektasie in mm	Anzahl
0 -0,9	1
1,0-1,9	12
2,0-2,9	12
3,0-4,9	1

Tab. 10
Ophthalmoskopische Untersuchung d. Skleraektasien

Ektasie in dpt	Anzahl
0 -3,0	/
3,1-6,0	2
6,1-9,0	/
9,1-12,0	3
12,1-15,0	/
15,1-18,0	2

Leider sind Werte eines größeren Patientenguts über die Tiefe von Skleraektasien nur von Riise bekannt (33). Er bestimmte die Ektasien bis auf zwei Fälle ophthalmoskopisch und kam in der überwiegenden Mehrzahl auf Tiefen von 4-10dpt. Da 3dpt in etwa 1mm echographisch gemessen entsprechen, fanden wir eine gute Übereinstimmung mit den von ihm veröffentlichten Werten. Die Methode der Ultraschallmessung von Skleraektasien wurde

bisher nur in Einzelfällen von François 1967 und Fledelius 1970 durchgeführt (16,15). Erst Makabe untersuchte mit dieser Methode, die sich inzwischen bewährt hat, mehrere Patienten mit hinterer Skleraektasie (26).

Perimetrie

Die Gesichtsfeldausfälle unserer Patienten waren entsprechend der unterschiedlichen Lokalisation und Ausprägung der Ektasien sehr variationsreich. Sie reichten von geringfügiger Einschränkung bis zur Hemianopsie. Bemerkenswert ist, daß kaum ein Patient den Gesichtsfeldausfall wahrnahm. In den meisten Fällen konnten die Gesichtsfeldausfälle als relative Skotome identifiziert werden, die kleiner wurden oder ganz verschwanden, als das Testobjekt genügend vergrößert wurde.(Nr. 2,8,12,13,15,23) Einige, wie zum Beispiel Fall Nr. 17, zeigten Refraktionsskotome, die mit entsprechendem Ausgleich des myopischen Ektasiebereiches verschwanden.

Die Gesichtsfeldausfälle befanden sich in der Regel temporal oben und überschritten in 16 Fällen die Medianlinie. Dabei war in einigen Fällen der blinde Fleck mit einbezogen. Die Patientin Nr. 12 hatte nur eine Vergrößerung des blinden Flecks. Hervorzuheben ist Patient Nr. 1 mit dem seltenen Fall eines binasalen Skotoms und Patient Nr. 9, der im rechten Gesichtsfeld einen Ausfall von nasal bis temporal unten vorwies.

Da die Skotome nicht sämtlich durch ausreichende Refraktionskorrektur zum Verschwinden gebracht werden konnten, veranlaßte dies Riise zur Hypothese der verminderten retinalen Funktion (33). Durch die Hypopigmentation im

im ektatischen Bezirk, fühlte er such darin nor noch bestätigt.
Shimura, Shiraki und Shimo Oku erhärteten die Annahme, daß die Skotome eine Folge der retinalen Hypopigmentation und außerdem unabhängig von Ektasien seien (40). Sie führten eine fundusgesteuerte Perimetrie durch und wiesen eine verminderte Photosensibilität aufgrund von Retina- bzw. Ganglienzellveränderungen in den hypopigmentierten Gebieten nach. Auch Young 1976 spricht sich mehr für eine Schädigung der retinalen Funktion aus, obwohl sie trotz histologischer Untersuchung eines Falles kein morphologisches Substrat dafür fand (47). Graham & Wakefield zogen als Ursache eine Hypoplasie der Retina und Choroidea mit weniger Rezeptoren pro Flächeneinheit in Betracht (18,19). Dorell untersuchte mit Stereophotographie in rotfreiem Licht und mit Fluoreszenzangiographie (9). Er führte die Gesichtsfelder auf einen Verlust an Nervenfasern, die in das hypopigmentierte Gebiet ziehen, zurück. Ähnliches vertritt auch Dimitrakos 1981 (7,8). Trotz der Vielzahl der Erklärungsversuche läßt sich noch keine abschließende Einigung für die Ursache der Skotome absehen.

Ophthalmoskopie
Beim Fundusspiegeln legten wir Wert auf das Aussehen und die Lage der Papille sowie auf peripapilläre Veränderungen und den Gefäßverlauf (situs inversus).
Im Fundus wurden Retina,Choroidea und Macula beurteilt. Falls noch zusätzliche Augenveränderungen auftraten,

wurden sie gesondert dokumentiert.
Wir hatten 15 Augen mit heterotypischem Konus, vor allem nach nasal unten und 8 Augen mit "Conus temporalis myopicus". Damit wiesen nur 23 von 38 Augen das deutliche Zeichen eines Konus auf. Bei 9 schrägen Sehnerveneintritten (tilted disc) ergab sich nur in 3 Fällen ein anormaler Gefäßverlauf. Unspezifische Netzhaut-Aderhautdefekte sind in diesem Patientengut an häufigsten anzutreffen. Die weiteren Fundusveränderungen sind der Tabelle 11 zu entnehmen.

Tab. 11

Fundusbefunde	Anzahl
Hypopigmentation	4
Netzhaut-Aderhaut-Atrophie	7
unregelmäßige Pigmentierung	3
Drusen am hinteren Pol	1
Maculadegeneration	2
Narbenherde n. Chorioiditis	1
periphere Degeneration	1

Diese Befunde stehen im Einklang mit der Literatur. Übereinstimmend berichteten Odland, Manor, Young, Riise, Graham & Wakefield, Caccamise, Fledelius, Berry und andere über das Vorkommen von Conus inferior, situs inversus schräger Papille und Hypopigmentation im Zusammenhang mit hinterer Skleraektasie (28,27,47,33,19,5,15,3).

7. Diskussion

Der angeborene Konus ist mit einer Häufigkeit von 1-3% der Population eine verbreitete Erscheinung. Besonders der Konus nach unten ist hierbei mit einer Reihe interessanter neuro-ophthalmologischer Erscheinungen verbunden. Das Gesamtbild dieser angeborenen Anomalie wird in der Literatur unter dem Namen "tilted disc syndrome" beschrieben. In dieser Arbeit konnten die Berichte der Literatur weitgehend bestätigt und in einigen Bereichen ergänzt werden.

Die Ätiologie der Anomalie ist letztlich noch nicht ausreichend geklärt.Es gibt Hinweise auf eine Bildungsanomalie im 5. Fetalmonat, wo eine abnorm gedrehte Insertion des Schaltstückes in der Augenbecherblase stattfinden soll (41). Dabei entsteht auch eine Schädigung der retinalen Ganglienzellen mit Funktionseinbußen (40,47).

Die Gesamtheit der Befunde, die jedoch nicht immer alle gemeinsam auftreten müssen und in unterschiedlicher Ausprägung vorhanden sind gibt Tabelle 12 wieder.

Tab. 12

Fundus	-gedrehte schräge Papille
	-inverser Gefäßverlauf (situs inversus)
	-kongenitaler Konus
	-Ektasie vornehmlich nasal unten
	-Hypopigmentation d. ektatischen Bezirke
Refraktion	-Anisometropie
	-Astigmat. (corneal,lenticulär u. fundusbedingt)
Visus	-herabgesetzt
Perimetrie	-temporale Skotome
	-Überschreiten der Medianlinie

Die oval erscheinende Papille zeigt einen Konus vornehmlich nach unten. Der schräge Sehnerveneintritt führt zu einem abnormen Gefäßverlauf (situs inversus) . Das hervorstechendste morphologische Merkmal ist die exzentrische Ektasierung des hinteren Augenpols. Sie ist verbunden mit einer Verdünnung der Sklera auf fast die Hälfte und einer Hypopigmentation im betroffenen Gebiet (13). Die Echographie im A-Bild-Verfahren hat sich in diesem Zusammenhang als hervorragende Methode zur Verifizierung und Dokumentierung von Fundusektasien erwiesen. Wir konnten in nahezu allen Fällen Ektasien von 0,5-4mm feststellen.

Bis auf einen Patienten wiesen alle Fälle Refraktionsanomalien auf. Dabei überwog deutlich Myopie mit myopischem Astigmatismus , jedoch muß betont werden, daß auch alle anderen Formen von Anisometropie vorkommen können (Fall Nr. 1,4,11,15). Der Astigmatismus kann mehrfachen Ursprungs sein (10,11,41). Die häufig nur leicht verminderten Sehleistungen wurden auf den, durch die Ektasie bedingten, Stiles-Crawford-Effekt zurückgeführt (33).

Weitere auffallende Befunde sind die Gesichtsfeldausfälle. So variationsreich wie ihr Erscheinen sind auch die Erklärungsversuche und Befunde. Während einige Autoren von Refraktionsskotomen berichten, bestreiten andere, daß eine Korrektur der Refraktion die Skotome beeinflußen würde (4,8,15,16,19,28,33,40). Die Ausfälle werden von den Patienten nicht bemerkt und treten nur bei Prüfung mit kleinen Testobjekten in Erscheinung (relative Skotome). Die Gefahr einer Fehlinterpretation

einer bitemporalen Hemianopsie ist gegeben, wird jedoch gebannt durch genauere Untersuchung des Gesichtsfeldes, besonders im Bereich der Medianlinie. Gesichtsfeldausfälle , die sich bei der Untersuchung als relative Skotome oder als refraktionsbedingt erweisen, sprechen sehr stark gegen einen, die Sehbahn beeinträchtigenden Tumor Cerebri. Sind jedoch die Skotome durch eine Veränderung der Refraktionskorrektur oder der Testobjektsgröße nicht zum Verschwinden zu bringen, oder läßt sich in diesen Fällen echographisch keine Ektasie nachweisen, so ist eine intensive neurologische Diagnostik dringend geboten. Trotz kongenitaler Anlage bildet sich die Anomalie erst mit zunehmendem Alter aus, so daß junge Patienten oft noch normale Gesichtsfelder haben können (14). Die Gesichtsfeldausfälle könnendann jedoch sehr rasch kommen (Fall Nr. 15).
Die klinische Wichtigkeit des Syndroms resultiert aus seiner weitgehenden Unbekanntheit und der Gefahr der Fehldiagnosen von relativ harmlosen Symptomen.
Eine Therapie dieser angeborenen Anomalie ist weder durchführbar noch notwendig.

8. Zusammenfassung

Die vorliegende Arbeit stellte sich die Aufgabe über eine angeborene Augenanomalie und ihre charakteristischen Symptome zu berichten. Unter Auswertung von 23 Krankenunterlagen der Universitäts-Augenklinik Frankfurt am Main sowie der betreffenden Literatur konnte ein Überblick über das Syndrom der exzentrischen hinteren Skleraektasie gegeben werden. Die Patienten wurden sowohl ophthalmoskopisch untersucht, als auch eine Refraktionsbestimmung und Perimetrie durchgeführt. Besondere Aufmerksamkeit wurde der exakten objektiven Messung der Skleraektasie mittels Ultraschall (A-Bild-Verfahren) gewidmet.
Die exzentrische hintere Skleraektasie, in der Literatur auch unter den Namen "tilted disc syndrome, the nasal fundus ectasia und la dysversion papillaire" bekannt, weist typische Fundusveränderungen auf.
Im Fundus findet man einen gedrehten schrägen Sehnerveneintritt mit daraus resultierender anormaler Gefäßverteilung (situs inversus) und einen kongenitalen Konus nach inferonasal. Weiterhin ist eine exzentrische Ausbuchtung des hinteren Augenpols mit Hypopigmentation im ektatischen Gebiet auffällig.
Die Refraktion der Augen zeigt ein klares Überwiegen von Myopie, jedoch konnten auch Emmetropie und Hyperopie beobachtet werden. Im Zusammenhang mit der Anomalie steht meist ein Astigmatismus; in unserem Patientengut

in über 76% der Fälle.
Die Sehschärfe der betroffenen Augen war nur gering vermindert. Größere Verluste der Sehleistung konnten im allgemeinen auf eine stärkere Ausprägung anderer Augendefekte zurückgeführt werden.
Über den Vererbungsmodus konnte infolge der geringen Patientenzahl keine Aussage gemacht werden.
Ätiologisch wird die Anomalie einer Fehlbildung der Augenentwicklung im 5. Fetalmonat zugeordnet.
Die charakteristischen Gesichtsfeldausfälle, die sich zum Teil als bitemporale Skotome zeigen, bergen die Gefahr der Fehldiagnose Chiasmaläsion in sich, was eine unnötige, intensive neurologische Diagnostik zur Folge hätte.

9. Literaturverzeichnis

(1) Alexander L.J. The Tilted Disc Syndrome
J. Am. Optom. Assoc.49 (1978)1060-62

(2) Bard L.A. Tilted disk with inferior conus,
a report of twelve cases
Ref. 26th Meeting of the Wilmer
Residents Association
Arch. Ophthalm. (Chicago) (1967)
687-690

(3) Berry H. Bitemporal Depression of the Visual
Fields Due to an Ocular Cause
Brit. J. Ophthal. 47 (1963) 441-444

(4) Brown & Tasman Congenital Anomalies of the Optic Disc
Grune &Stratton New York 1983

(5) Caccamise W.C. Situs inversus of the optic disc
Am. J. Ophthal. 38 (1954) 854-856

(6) Chadwick A.J. Inversion of the Disc and temporal
Field loss in chronic simple glaucoma
Brit. J. Ophthal.52 (1968) 932-933

(7) Dimitrakos S.A.
Safran A.B. L'importance clinique de la dysversion
papillaire
Rev. med. Suisse rom. Mar.(1981) 205-07

(8) Dimitrakos S.A. La dysversion papillaire. Diagnostic differentiel du syndrome chiasmatique Ophthal. (Basel) 184 (1982) 30-39

(9) Dorell D. The tilted disc Brit. J. Ophthal. 62 (1978) 16-20

(10) Duke Elder W.S. Congenital Crescent (Conus) System of Ophthalmology Vol. III (1963) p 674

(11) Duke Elder W.S. Anomalies of Refraction The incidence of Astigmatism System of Ophthalmology Vol. V (1970) p 280

(12) Elschnig A. Das Kolobom am Sehnerveneintritte und der Conus nach unten Albrecht v. Graefes Arch. Ophthal. 51 (1900) 391-429

(13) Elschnig A. Weitere Mitteilungen über das Colobom am Sehnerveneintritte und den Conus nach unten Albrecht v. Graefes Arch. Ophthal. 56 (1903) 49-63

(14) Faggioni R. et Zografs L. Le Diagnostic differentiel des malformations papillaire Klin. Mbl. Augenhlk. 120 (1982) 497-502

(15) Fledelius H. Ultrasound (A-Mode) in case of Nasal Posterior Scleral Ectasy Acta Ophthal. (Kopenhagen) 48 (1970) 502-507

(16) Francois J. Goes F. & Yobbagyi P. Etude biometrique d'une ectasie sclerale peripapillaire congenital (Staphylome posterieur vrai) Ophthalmologica 154 (1967) 446-460

(17) Fuchs E. Beiträge zu den angeborenen Anomalien des Sehnerven Albrecht v. Graefes Arch. Ophthal. 28 (1882) 139-169

(18) Graham M.V. & Wakefield G. J. Visual Field Defects Associated with Anomalies of the Optic Disc Proc. Roy. Soc. Med. 65 (1972) 523

(19) Graham M.V. & Wakefield G. J. Bitemporal Visual Field Defects Associated with Anomalies of the Optic Discs Brit. J. Ophthal. 57 (1973) 307-314

(20) Keane J.R. Suprasellar Tumors and Incidental Optic Disc Anomalies Arch. Ophthal. 95/12 (1977) 2180-2183

(21) Kommerell G. Binasale Refraktionsskotome Klin. Mbl. Augenhlk. 154 (1969)85-88

(22) Kruse W. & Utermann D.
Beitrag zur Erkennung refraktionsbedingter Skotome
Klin. Mbl. Augenhlk. 143 (1963) 247-252

(23) Liebreich R.
Ophthalmoskopische Notizen
Albrecht v. Graefes Arch. Ophthal. 5 (1859) (2) 241-250

(24) Lisch K.
Über hintere Skleraektasie
Ber. Dtsch. Ophthalm. Ges. 55 (1949) 402-404

(25) Löhlein W.
Über nasale Fundusektasie
Klin. Mbl. Augenhlk. 93 (1934) 439-446

(26) Makabe R.
Echographische Untersuchungen bei exzentrischen hinteren Skleraektasien
Klin. Mbl. Augenhlk. 167 (1975) 97-101

(27) Manor R.S.
Temporal Field Defects due to Nasal Tilting of Discs
Ophthalmologica 168 (1974) 269-281

(28) Odland M.
Bitemporal Defects of the Visual Fields due to Anomalies of the Optic Discs
Acta. neurolog. scand. 28 (1967) 225-244

(29) Osher R.H.
A Sinister Association of the Congenital Tilted Disc Syndrome with Chiasmal Compression
Neuro-ophthalmology Focus (1980) (New York) 117-123

(30) Quevillon A. et al.
Tilted Disc Syndrome
Axial Tomography Case Presentation
Can. J. Ophthal. (12)4 Oct. (1977)
261-264

(31) Riise D.
Visual Field Defects in Optic Disc Malformation with Ectasia of the Fundus
Acta Ophthal. (Kopenhagen) 44 (1966)
906-918

(32) Riise D.
Neuroophthalmological Patients with Bitemporal Hemianopsia
Acta Ophthal. (Kopenhagen) 48 (1970)
685-690

(33) Riise D.
The Nasal Fundus Ectasia
Acta Ophthal. 126 (1975) 4-108

(34) Rönne H.
Konusbildung und exzessive Myopie nasal zur Papille
Klin. Mbl. Augenhlk. 57 (1916) 512-517

(35) Rücker C.W.
Bitemporal Defects in the Visual Fields Resulting from Developmental Anomalies of the Optic Discs
Arch. Ophthal. (Chicago) 35 (1946)
546-555

(36) Sachsenweger R.
Neuroophthalmologie
Thieme Verlag Stuttgart (1975)

(37) Schmidt T. Perimetrie relativer Skotome
Ophthalmologica 129 (1955) 303-315

(38) Schnabel J. Zur Lehre von den Ursachen der Kurzsichtigkeit
Albrecht v. Graefes Arch. Ophthal.
20 (1874) 1-70

(39) Seefelder R. Über die Entwicklung des Sehnerveneintritts beim Menschen, zugleich ein Beitrag zur Faltenbildung in der embryonalen Netzhaut
Albrecht v. Graefes Arch. Ophthal.
106 (1921) 114-126

(40) Shiraki K.
Mimura O.
Shimo Oku M. Fundus Controlled Perimetry in the Tilted Disc Syndrome
Jpn. J. Ophthalmol. Vol.24 (1980)
105-111

(41) Szily A. v. sen. Der Conus nach unten
Zeitbl. prakt. Augenhlk. 7 (1883)
358-362

(42) Szily A. v. Über den Conus in heterotypischer Richtung
Albrecht v. Graefes Arch. Ophthal.
110 (1922) 183-291

(43) Szily A. v. — Die Morphographie und Phänogenetik der Papilla nervi optici
Klin. Mbl. Augenhlk. 126 (1955) 641-670

(44) Vossius A. — Beitrag zur Lehre von den angeborenen Conis
Klin. Mbl. Augenhlk. 23 (1885) 137-155

(45) Williams D. — Inferior Conus. A new Hypothesis for Associated Field Defects
Am. J. Optom. Vol.57 (1980) 460-465

(46) Worton A.S. — Fuchs Coloboma and Astigmatism
The Ophthalmoscope 9 (1911) 833-838

(47) Young S.E. et. al. — The tilted Disk Syndrome
Am. J. Ophthal. 82(1) (1976) 16-23

(48) Ziering J. — Der Papilläre und Parapapilläre Conus heterotypicus
Klin. Mbl. Augenhlk. 97 (1936) 169-184

Herrn Professor Dr. med. R. Makabe möchte ich für die Überlassung des Themas und die wertvolle und hilfreiche Unterstützung bei der Durchführung der Arbeit danken.

Herrn Professor Dr. med. W. Doden danke ich für die Erlaubnis diese Arbeit an seiner Klinik durchzuführen.

EHRENWÖRTLICHE ERKLÄRUNG

Ich erkläre ehrenwörtlich, daß ich die im Fachbereich Humanmedizin der Johann Wolfgang Goethe-Universität in Frankfurt am Main zur Promotionsprüfung eingereichte Arbeit mit dem Titel:

DIE EXZENTRISCHE HINTERE SKLERAEKTASIE

Im Zentrum der Augenheilkunde der Johann Wolfgang Goethe-Universität in Frankfurt am Main unter Leitung von Herrn Professor Dr. med. R. Makabe ohne sonstige Hilfe selbst durchgeführt und bei der Abfassung der Arbeit keine anderen als die in der Dissertation angeführten Hilfsmittel benutzt habe.

Ich habe bisher an keiner in- und ausländischen medizinischen Fakultät bzw. Fachbereich ein Gesuch um Zulassung zur Promotion eingereicht noch die vorliegende Arbeit als Dissertation vorgelegt.

Frankfurt am Main, den 10. 10. 83

Gerhard Link

Lebenslauf

Am 22. Juni 1958 wurde ich, Gerhard Link, als Sohn des Schreinermeisters Robert Link und dessen Ehefrau Maria, geb. Günther, in Gelnhausen geboren.
Nach 4 Jahren Volksschule in Biebergemünd/Kassel, besuchte ich das Grimmelshausen Gymnasium in Gelnhausen. Dort entschied ich mich für eine mathematisch-naturwissenschaftliche Ausbildung, die ich 1977 mit dem Abitur beendete. Nach dem Abitur leistete ich einen Teil meines Grundwehrdienstes ab und begann schließlich im April 1978 mit dem Studium der Humanmedizin in Frankfurt am Main.
Nach 4 Semestern bestand ich im März 1980 die ärztliche Vorprüfung. Der erste und zweite Abschnitt der ärztlichen Prüfung folgte im März 1981 und im März 1983.
Meinem Interesse für andere Lebenskreise und Ausbildungsformen kam ich durch Famulaturen im Groote Schuur Hospital in Kapstadt und im Butterworth Hospital in der Transkei nach.

Frankfurt am Main, den 10.10.83

Gerhard Link